Aus der Universitätsklinik für Hautkrankheiten zu Berlin
Direktor: Professor Dr. med. W. Frieboes

Beitrag zur Kenntnis des Morbus Darier

(Psorospermosis follicularis vegetans)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der zahnärztlichen Doktorwürde
an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Franz Seifert
approbierter Zahnarzt in Berlin

Tag der Promotion: 20. September 1935

Jena 1935

Universitäts-Buchdruckerei G. Neuenhahn, G.m.b.H., Jena

306

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr. Magnus
Referent: Prof. Dr. Gottron
Korreferent: Prof. Dr. Frieboes.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern
in Dankbarkeit zugeeignet.

Im Jahre 1889 lenkte *Darier* durch die Veröffentlichung seiner mit Unterstützung seines Schülers *Thibault* erhobenen Beobachtungen über eine neuartige Krankheit parasitären Ursprungs die Aufmerksamkeit der damaligen Dermatologen auf sich. Aber schon lange vor seiner Veröffentlichung war das gleiche Krankheitsbild unter den verschiedensten Namen beschrieben worden, so veröffentlichte *Lutz* unter dem Titel „Hypertrophie générale du Systeme sébacé" schon im Jahre 1860 einen ähnlichen Fall, der von *Bazin* beobachtet worden war, als Thèse Inaugurale in Paris. Ferner wurden nach Brünauer von *Lailler* (1886), *Olivier* (1883), *Huet* und *Besnier, Elliot, Mook, Morrow,* und zugleich mit *Darier* von *Hallopeau* unter dem Namen „Acne sébacé concrète avec hypertrophie", diesem neu beschriebenen Krankheitsbild absolut gleiche Fälle beobachtet. *Darier* nannte diese eigenartige Krankheit Psorospermosis follicularis vegetans, weil er annahm, daß die Erreger dieser Krankheit Protozoen, und zwar sogenannte Psorospermien seien. Die gleiche Ansicht vertraten auch *Lustgarten, Mansuroff* und andere. Erst durch eingehende histologische Studien konnte man sich ein wahres Bild von der Natur dieser „Protozoen" machen. Es hatte sich nämlich gezeigt, daß die von *Darier* als Corps ronds und Grains beschriebenen Gebilde nicht Parasiten waren, sondern daß es sich bei ihnen um einfache Zelldegenerationsprodukte der Epidermis handelte, die ätiologisch für die Entstehung dieses Krankheitsbildes nicht herangezogen werden konnten. Nachdem sich dieser Auffassung, für die zuerst nach *Pinkus-Ledermann Boeck, Bowen, White, Buzzi, Miethke* eintraten, auch *Darier* selbst anschloß, hatte der Name Psorospermosis follicularis vegetans und dazu auch die Anschauung von der parasitären Natur dieser Krankheit seine Richtigkeit verloren. Aus diesem Grunde schlug *Jadassohn* für diese Affektion den heute allgemein gebräuchlichen Namen „Morbus Darier" vor. Obgleich die Zahl der seit der ersten Beschreibung dieses Krankheitsbildes veröffentlichten Fälle weit über 300 beträgt, haben wir es dennoch mit einer seltenen Dermatose zu tun, was auch die Tatsache beweist, daß in den Jahren 1920 bis 1934 unter den klinischen und poliklinischen Krankheitsfällen der Berliner Universitätsklinik für Hautkrankheiten von rund 228 000 Haut- und Geschlechtskranken *(Ballhorn),* die die Klinik aufsuchten, nur 16 Fälle von Darierscher Krankheit sich fanden; es entspricht dies einem Prozentsatz von rund 0,01 Prozent.

Das klinische Bild dieser Dermatose ist durch die genaue Beschreibung *Dariers* festgelegt und läßt kaum noch irgendwelche Fragen offen. Der Autor hatte in seiner ersten Beschreibung allerdings nichts von einem Mitbefallensein der Schleimhäute erwähnt. Fünf Jahre nach *Dariers* Veröffentlichung beschrieb *Fabry* als erster ein Mitbefallensein der Mundschleimhaut. Danach wurde bei allen neueren Beobachtungen von Morbus Darier der Mundhöhle besondere Aufmerksamkeit geschenkt, und man konnte feststellen, daß in etwa 20 % sämtlicher Fälle Schleimhautveränderungen anzutreffen waren.

Die klassische Schilderung des Krankheitsbildes durch *Darier* ist in neuerer Zeit oftmals bestätigt und in wenigen Punkten erweitert worden, hat aber auch heute noch nach wie vor seine Geltung behalten.

Beim Studium der in der Literatur niedergelegten teils mehr teils weniger vollkommen beschriebenen Fälle von Darierscher Krankheit zeigen sich, was das klinische Bild anbetrifft, zwei verschiedene Krankheitsformen. Bei der einen kommt es zur Ausbildung vollentwickelter typischer Darier-Efflorescenzen, die, an bestimmten Stellen des ganzen Körpers lokalisiert, dem klinischen Bild ein bestimmtes charakteristisches Aussehen verleihen. Bei der anderen Form dagegen, die weitaus seltener ist und kurz „Formes frustes" genannt wird, kommt es nicht zu einer generalisierten Ausbreitung der Affektionen über den ganzen Körper, sondern es sind nur bestimmte Teile der Hautoberfläche in mehr oder weniger typischer Form befallen. So finden sich mitunter bei der letzteren abortiven Krankheitsform nur verrucae-planae-ähnliche Veränderungen an den Handrücken. Diese Krankheitsform spielt für das Studium der Vererbung der Dermatose eine beachtenswerte Rolle, da sie sich gelegentlich in familiären Fällen findet.

Das histologische Bild des Morbus Darier, das wegen seiner besonderen Eigentümlichkeiten zahlreiche Dermatologen zu eingehender Forschung anregte, ist heute in einer umfangreichen Literatur niedergelegt und würde allein mit dem Für und Wider der Ansichten über seine Entwicklung ein Thema für eine umfangreiche Arbeit darstellen. Deshalb sollen an dieser Stelle nur kurz die Charakteristica des histologischen Bildes, über deren Entstehung auch heute noch die Meinungen der Autoren sehr geteilt sind, angeführt werden.

Zu ihnen gehören erstens Corps ronds und Grains, zweitens Hyper- und Parakeratose (Hornpfropfbildung), drittens Lücken- und Spaltbildungen, viertens Epithelsproßbildungen und Bindegewebsveränderungen.

Corps ronds sind nach *Adomeit* rundliche bis ovale, im stratum spinosum auftretende Gebilde. Sie enthalten einen stark färbbaren Kern, der seinerseits wiederum ein deutlich erkennbares Chromatingerüst und Kernkörperchen aufweist. Die Grains sind aus den Corps ronds hervorgehende Gebilde, die sich besonders im stratum corneum finden. Es sind homogene, glänzende Elemente von vielgestalteter Form und verschiedener Größe, die oftmals noch Reste eines Zellkernes erkennen lassen. Die sogenannten Lücken- und Spaltbildungen im Epithel finden sich mit ziemlicher Regelmäßigkeit im stratum spinosum. Diese Hohlräume, die oftmals unterhalb eines Hornpfropfes gelegen sind, entstehen nach *Boeck* und *Malinowsky* infolge des sich in der Epidermis abspielenden abnormen Verhornungsprozesses, demzufolge die Retezellen eine krankhafte Veränderung erfahren. Dadurch ist es ihnen dann nicht mehr möglich, „die Verbindung mit der Basalschicht beibehalten zu können". Es kommt aus diesem Grunde zur Abhebung der Epidermis vom Papillarkörper, wobei aber immer „wenigstens eine Zellenreihe des Rete dem Papillarkörper anhängend bleibt" *(Boeck)*. Über das Wesen und die Entstehung dieser Hohlräume bestehen zur Zeit noch grundverschiedene Ansichten und Meinungen. Das stratum basilare schließlich schickt vielfach Epithelfortsätze, sogenannte Epithelsprossen, in das die Epidermis umgebende Bindegewebe hinein. Diese Epithelsprossen lassen vielfach Mitosen erkennen. Das Ganze erinnert nach *Brünauer* oftmals an epitheliomatöse Neubildungen. Das Bindegewebe der Cutis zeigt in unmittelbarer Umgebung der Knötchen perivasculäre Infiltrationen. Die Papillen haben oftmals ihre normale Form verloren, sie sind länger und schmaler geworden.

In der Berliner Universitätsklinik für Hautkrankheiten sind, wie oben erwähnt, in der Zeit von 1920 bis 1934 (einschließlich) 16 Fälle von Morbus Darier beobachtet worden. Meine Aufgabe ist es nun, diese zusammenzustellen und unter Berücksichtigung der bisher erschienenen Literatur einer eingehenden Besprechung zu unterziehen. Besondere Beachtung soll dabei einmal die Erblichkeit, alsdann auch der Verlauf der seltenen Dermatose finden.

Es handelt sich bei dem klinischen und dem poliklinischen Material um 3 familiäre und 13 solitäre Fälle von Darierscher Krankheit, deren Krankengeschichten folgen.

Fall 1.

Ein 47jähriger Metallschleifer erschien erstmalig am 1. August 1921 in der hiesigen Klinik mit einem typischen Morbus Darier. Das Leiden besteht von Jugend auf.

1. 8. 1921. Im Gesicht, behaarten Kopf, am Rumpf und den Armen sowie in den Leistenbeugen finden sich stecknadelkopf- bis hirsekorngroße, an die Follikel gebundene, mit einer hornigen Kruste bedeckte Papeln, die Neigung zur Konfluenz zeigen. Ihre Farbe ist schmutzig-braunrot. Am dichtesten stehen sie auf der Beugeseite der Arme sowie in den Achselhöhlen und Leistenbeugen. Beim Bestreichen der befallenen Hautpartien hat man das Gefühl, über ein Reibeisen zu streichen. Die Kniebeugen, die früher mitbefallen gewesen sein sollen, sind jetzt völlig frei. In der Bartgegend, wo die Lokolisation an den Haarfollikeln besonders deutlich ist, zeigt sich bedeutend stärkere Schuppenbildung. Stellenweise erinnern die Veränderungen hier an ein Ekzem. Die Schleimhaut des harten Gaumens einschließlich des angrenzenden Zahnfleisches ist im ganzen verdickt. In der Nachbarschaft der Zähne ist die graurosa und wie mazeriert aussehende, stärker als normal verhornte Schleimhaut ganz fein gestichelt, dann folgt eine Zone, die dichtgedrängt, stecknadelkopfgroße, rundhöckerige Exkrescenzen trägt; gegen den weichen Gaumen zu ist die Oberfläche der hier noch gröber warzig-höckerigen Schleimhaut in den Furchen vielfach erodiert, wodurch ein buntes Nebeneinander grauweißlicher und tiefroter Bezirke entstanden ist.

18. 8. 1921. Unter feuchten Umschlägen mit Borlösung ist die ekzemähnliche Veränderung der Haut in der Bartgegend abgeheilt. Kranker auf Wunsch gebessert entlassen.

5. 8. 1927. Der Kranke stellt sich wieder vor. Befallen sind jetzt: behaarter Kopf, Nasolabialwinkel, Kinn, Achselhöhlen, Ellenbeuge, Handrücken, Inguinalbeuge. Auf dem behaarten Kopf finden sich flächenhafte bräunlich-rötliche, scharf begrenzte Herde, in deren Randteilen sich deutlich erkennen läßt, daß zunächst ein rötlich-bräunlich schuppendes Erythem vorhanden ist, das oedematös infiltriert erscheint. In der Schläfengegend zeigen sich einzelne, gelichtet stehende Gebilde. Der Knötchencharakter ist auf der linken Seite deutlicher ausgesprochen als auf der rechten. In der Ellenbeuge ist er am deutlichsten ausgeprägt. Hier finden sich in bald lichter, bald dichter Anordnung meist einzeln stehende, selten gruppierte Efflorescenzen. Im allgemeinen zeigen sich blaß-grau-rötliche stecknadelkopf- bis kleinreiskorngroße Knötchen, die nicht follikulär angeordnet sind, doch oft einen Follikel einschließen, der dann eine zarte hyperkeratotische Verhornung aufweist. Die einzelnen Knötchen werden durch Wachstum zur Peripherie etwas größer, bzw. die benachbarten Knötchen lagern sich dichter aneinander. In der Achselhöhle ist es beiderseits durch Konfluenz zur Ausbildung flächenhafter Herde gekommen. Das Hautrelief erscheint hier im ganzen plastischer, vergröbert, wenigstens was die größeren Hautlinien anbelangt. Im Bereich dieser Herde ist die Oberhaut mazeriert und lagert als grau-grüne Masse der Oberfläche auf. In der Peripherie finden sich stecknadelkopf- bis reiskorngroße, isoliert stehende Knötchen. An den Handrücken zeigen sich sehr dicht stehende, bräunlich-rötliche, ganz flache plattenartige Gebilde, die von planen Warzen kaum zu unterscheiden sind. Auffallend ist das Verhalten der Nägel. Die Nagelplatte hat einen welligen Verlauf, ist etwas verdickt und weich und läßt deutlich Einrisse erkennen. Der harte Gaumen ist in ungewöhnlicher Ausdehnung mitbefallen. Hier finden sich dichtstehend flache, stecknadelkopfgroße, papulöse Gebilde, die zum Teil oberflächlich erodiert sind. Auf dem Gaumen finden sich außerdem zwei erbsengroße hygromartige Gebilde.

18. 2. 1929. Der Kranke stellt sich abermals vor. Zur Zeit sind befallen: Achselhöhlen, Inguinalbeugen, Mons pubis, Lumbalgegend, Hände, Nägel und der harte Gaumen. Es finden sich zum Teil flächenhafte Herde mit blaßrotem, etwas bläulich schimmerndem Erythem (Rückbildungserscheinungen), zum Teil mehr ausgestreute Herde, besonders dicht in der Lumbalgegend, mehr licht in den andern Gegenden. An fast allen Herden ist in der Peripherie das Auftreten von flach halbkuglig vorgewölbten, bald mehr gelblichroten, bald mehr bräunlichroten Knötchen festzustellen, die zentralwärts eine napfförmige Vertiefung bzw. einen Hornkegel tragen, der oft etwas krustös ist; an dessen Stelle findet sich vereinzelt eine kleine Pustel. Nach Abkratzung des Hornkegels bleibt meist eine seichte Vertiefung zurück. In der Achselhöhle ist es zur Ausbildung eines fünfmarkstückgroßen Herdes mit mazeriertem Epithelbelag von rötlicher Farbe gekommen. Einzelne Knötchen finden sich auf der Beugeseite des rechten Oberarmes. Hand- und Fingerrücken, auch die Daumenballen, sind besät von verucae-planae-artigen Efflorescenzen. Sämtliche Fingernägel sind krankhaft verändert. Die Nagelplatte ist verdickt und zeigt Längsleisten, so daß die ganze Nageloberfläche geriffelt erscheint. Der freie Nagelrand splittert sich auf und zeigt Einrisse. Subunguale Hyperkreatose. Scrotum etwas mitergriffen, Genitale frei. Der harte Gaumen ist besonders im vorderen Anteil besät von stecknadelkopfgroßen, halbkugeligen Gebilden.

1. 11. 1934. Der Kranke ist nicht mehr erreichbar.

Fall 2.

16jährige Schneiderin, die am 13. 2. 1922 erstmalig wegen ihres Hautleidens in die Klinik aufgenommen wird, macht folgende anamnestischen Angaben: Mutter mit 25 Jahren an Lungenleiden gestorben. Vater gesund, 13jähriger Bruder seit 10 Jahren knochentuberkulös, Eltern nicht blutsverwandt. — Bei der Kranken, die angeblich immer gesund war, besteht seit frühester Kindheit ein Augenleiden auf der rechten Seite. Vor 5 Jahren trat an der Stirn-Haargrenze ein braunschuppender Ausschlag auf, der sich danach am Körper und den Beinen weiter ausbreitete. Die Kranke war in dieser Zeit häufiger in ärztlicher Behandlung, nahm Seifenbäder und verwandte Salben. Der Ausschlag blieb unverändert bestehen, nahm sogar teilweise an Ausdehnung zu. Status: Mittelgroß, kräftig gebautes Mädchen in gutem Ernährungszustande.

Befallen sind: Kopf, Stirn-Haargrenze, Schläfengegend, Kinn, Wangen, Schultergürtel, Hals, Bauch, Unterschenkel (Beugeseite). Vereinzelte Herde finden sich auf den Fußrücken, Oberschenkeln, Inguinalgegend, Planta und Vola und beiderseits in den Achselhöhlen. Der behaarte Kopf weist trockene, gelblich-graue, krümlige Schuppenkrusten auf. An einzelnen Stellen, besonders am Übergang zur normalen Haut, kann man sehen, daß diese Schuppenkrusten follikulär angeordneten Knötchen aufsitzen; diese Knötchen haben eine braune Farbe, sind stecknadelkopfgroß und scharf begrenzt. Nach Abkratzen der Knötchen ist eine eben nässende, im Hautniveau liegende, nicht infiltrierte Fläche vorhanden. Die Einzelknötchen fließen an der Stirn-Haargrenze und auch rechts am Unterschenkel zusammen, und es kommen dann mehr flächenhafte, zirka 2 mm hohe, die Oberfläche überragende, mit Krusten bedeckte Gebilde zustande. Am Kinn sind eben sichtbare, stecknadelspitzgroße knötchenförmige Gebilde vorhanden, die eine braune Farbe aufweisen.

Am Schultergürtel, Bauch und Inguinalgegend sind disseminierte, mehr oder minder dichtstehende Einzelknötchen sichtbar. In dieser Körpergegend kann man bei vielen Knötchen deutlich eine follikuläre Anordnung erkennen. Vielfach umscheiden die Knötchen noch Haarstümpfe oder ganze Haare. An den Beugeseiten der Unterschenkel und der Stirn findet man mit dickeren Schuppenkrusten bedeckte, bzw. aus Einzelknötchen zusammengeflossene Bezirke. An beiden Unterschenkeln, auf Beuge und Streckseiten, finden sich mehrere Herde von Pfennig- bis Markstückgröße, die zentral eine linsengroße, mäßig eingesunkene Narbe aufweisen, die von unregelmäßig höckerigen, die Umgebung etwa 2 mm überragenden Hyperkeratosen umgeben wird. Auf den Handrücken finden sich runde, plane, hautfarbene bzw. bläulichrote, an plane Warzen erinnernde Gebilde. Daneben aber sind auch einige stecknadelkopfgroße, halbkuglig vorspringende tumorartige Knötchen vorhanden. Die Handinnenflächen zeigen meist runde, durchscheinende, durch ihren graurötlichen Ton auffallende Efflorescenzen. In den Achselhöhlen finden sich vereinzelte, halbkuglig vorgewölbte, stecknadelkopfgroße, graugelbe Knötchen. Der harte Gaumen weist in seinem mittleren Anteil eine flächenhafte Leukokeratose auf, in die stecknadelkopfgroße, die Oberfläche mäßig überragende Knötchen eingelagert sind, die zum Teil zentral eine seichte Vertiefung aufweisen. Außerdem zeigen sich einige linsengroße plane Erosionen.

Der in der zweiten Medizinischen Klinik (Charité) vorgenommene Adrenalinversuch führte zu folgendem Ergebnis: „Geringe Reaktion auf Adrenalin; leicht ausgesprochen vagotonisch." — Das histologische Präparat bestätigte die Diagnose.

Nach Behandlung mit Salicyl- und Schwefelsalben und Röntgenbestrahlung wird die Kranke auf eigenen Wunsch gebessert in ambulante Behandlung entlassen.

Fall 3.

Am 3. 10. 1923 wurde eine 35jährige Arbeiterin, Gravida 10. mens, mit Darierscher Krankheit in die Klinik aufgenommen. Außer diesem Leiden wurde bei der Kranken eine Lues festgestellt. Die Anamnese lautet: Mutter seit 5 Jahren gelähmt (Schlaganfall). Vater an Schlaganfall gestorben. Zwei Brüder und eine Schwester leben und sind gesund. Ein Bruder an Herzkrankheit und Wassersucht gestorben. Eltern nicht blutsverwandt. Die Kranke ist das erste Kind ihrer Eltern.

Als Kind hatte die Kranke Diphtherie, Scharlach, Lungenentzündung und Masern. Sie hat seit dem 15. Lebensjahr regelmäßig menstruiert, niemals ein Geschwür am Genitale bemerkt, keinen Ausfluß gehabt.

Vor 13 Jahren erste Fehlgeburt (3. Monat).
Vor 10 Jahren zweite Fehlgeburt (3. Monat).
Vor 5 Jahren dritte Fehlgeburt (5. Monat).
Vor 1½ Jahren vierte Fehlgeburt (spontan im 8. Monat).

Schon während der letzten Schwangerschaft (vielleicht im 7. Monat) bemerkte die Kranke geringfügige Veränderungen am Genitale. Normaler Verlauf der Fehlgeburt, kein fieberhaftes Wochenbett; in den ersten Tagen des Wochenbetts wurde der Ausschlag am Genitale deutlicher; zu gleicher Zeit traten Veränderungen in den Achselhöhlen auf. Es entstanden rötliche, kleine Pünktchen am Genitale und in den Achselhöhlen, die anfangs stark

juckten und schließlich schwarze Farbe annahmen. Die befallenen Partien fühlten sich reibeisenartig an. Das Jucken ließ später etwas nach, die befallenen Stellen wurden nach scharfen Seifenwaschungen glatter und trockener. Verlauf in einzelnen Schüben, aber dabei stets Zunahme der Größe der Affektion. Jeder neue Schub juckte sehr stark. Zeitweise gingen die Erscheinungen auch zurück. Februar 1933: Cessatio mensium, seitdem normale Schwangerschaft. Auch während der Schwangerschaft weiteres Wachstum der Krankheitsherde in Schüben. Das ganze Leiden verursacht bis auf das zeitweilig auftretende Jucken keine Beschwerden. Die Kranke ist mittelgroß und befindet sich in leidlichem Ernährungszustande. Alb.: — Sacchar.: —

W.R.: + + + Cor: starkes systolisches Geräusch über der Basis.
S.G.: + + + +
D.: + + + Pulmones: o. B. Cubitaldrüsen beiderseits kleinbirnengroß.

Hautstatus: Befallen sind in erster Linie Genital- und Analgegend, in geringerem Maße die angrenzenden Hautpartien, Unterbauchgegend und Leistenbeugen, ferner Achselhöhlen, Nabelgegend, auch der behaarte Kopf, die Hautteile hinter den Ohren, die äußeren Gehörgänge, besonders links, Handflächen, besonders Daumen- und Kleinfingerballen, und die Mundschleimhaut des vorderen harten Gaumens. — In der Inguinalgegend finden sich zahlreiche, meist vereinzelt stehende, stellenweise zu Gruppen angeordnete, bis kleinreiskorngroße Efflorescenzen, die mit hornigen, teilweise fettigen Massen bedeckt das Niveau der Umgebung etwas überragen und eine schmutzig gelbliche bis schwarzbraune Farbe zeigen. Keine ausgesprochen follikuläre Anordnung. Die Efflorescenzen fühlen sich insgesamt etwas reibeisenartig an. Nach Entfernung der Horndecke sind an ihnen konische Zapfen nachweisbar. In den Leistenbeugen und der Genitalgegend, besonders an der Außenseite der großen Labien und an der Innenseite der Oberschenkel, konfluieren die Herde zu oberflächlich mazerierten, kondylomähnlichen, ein übelriechendes Sekret absondernden, papelartigen Wucherungen von blauroter, stellenweise bläulichweißer Farbe. Die Innenseiten der Labien, Praeputium und ein Teil des Vestibulum vaginae zeigt weniger starke Erhebungen mit leicht leukoplakischer Oberflächengestaltung. Ähnliche kondylomartige Herde finden sich in verkleinertem Maßstabe in beiden Axillae. Hier handelt es sich mehr um eine starke Verdickung mit oberflächlicher unregelmäßiger Furchenbildung. Stellenweise hat die Haut hier ein leicht warziges Aussehen. Während die zentralen Partien bläulicher verfärbt sind, zeigen die Randpartien mehr bräunliche Färbung. Am Nabel finden sich vereinzelte Gruppen trockener Efflorescenzen. In der Unterbauchpartie und der näheren Umgebung des Nabels, ferner nach den Achselhöhlen zu, werden die Efflorescenzen größer (bis hirsekorngroß). Die Hornmassen, die die zentrale Delle ausfüllen, sind mächtiger und an der Unterfläche mit mehreren Zapfen versehen. Der bräunliche Farbton herrscht bei diesen Efflorescenzen vor. Fast der ganze behaarte Kopf ist von gelblichen warzigen, nicht sehr stark erhabenen, fettigen krustösen Efflorescenzen bedeckt, die stellenweise zu größeren, nicht stark erhabenen Plaques konfluieren. Die einzelnen Haare scheinen meist wie in einem Trichter zwischen den Efflorescenzen zu stehen. Hinter dem linken Ohr geht die Erkrankung auf die nichtbehaarte Haut und die Rückseite der Ohrmuschel über. Linker äußerer Gehörgang und anschließende Partie der Ohrmuschel gleichfalls befallen. Die Hände zeigen an Thenar und Hypothenar beiderseits

zahlreiche bis stecknadelkopfgroße, gelbliche, hornige Efflorescenzen, die bei Betasten gut fühlbar sind. An den Fußsohlen und in der Fußwölbung finden sich tylotische Stellen. Im Munde zeigen sich an den Seitenpartien des harten Gaumes weißliche punktförmige, teils streifenförmige kaum millimetergroße Efflorescenzen.

Unter Behandlung mit Borzinksalbe mit 2% Salicyl hat sich die Oberfläche der Herde gereinigt, die stellenweise etwas flacher geworden sind. keine foetide Sekretion, jedoch mitunter starke Hyperidrosis erkennen lassen.

20. 10. 1923. Kranke bekommt Wehen und wird in die Frauenklinik verlegt (dort Entbindung).

27. 10. 1923. Bei Wiedervorstellung hat es den Anschein, als wenn im Wochenbett spontan ein weiterer Rückgang der Erscheinungen eingetreten sei. Mutter und Kind befinden sich wohl.

1. 12. 1934. Die Kranke ist nach Angabe der Angehörigen im Jahre 1926 in der Nervenheilanstalt Buch an Paralyse verstorben. Ihr Kind lebt und befindet sich zur Zeit wegen Imbezillität in der gleichen Anstalt.

Fall 4.

Ein 16jähriger Lehrling erschien am 10. 10. 1924 mit einem Morbus Darier in der hiesigen Klinik. Seine Familiengeschichte bietet keine Besonderheiten. Keine Hautkrankheiten in der Ascendenz, keine Konsanguinität der Eltern. Schwester gesund. Als Kind Masern und Diphtherie, im Alter von 3 und 5 Jahren Lungenentzündung.

Erstes Auftreten der jetzigen Erkrankung mit 9 Jahren in der Scheitelgegend des behaarten Kopfes und an den Handrücken. Seit dem 14. Lebensjahr sind Stirn und Gesicht befallen, und neue Herde an Hals und Rumpf hinzugetreten. Von Anfang an hat der Kranke eine Verschlimmerung des Ausschlages im Frühjahr und Herbst bemerkt, besonders an Kopf und Gesicht. Die Verschlimmerung bestand in Nässen und Krustenbildung. Im Sommer und Winter sind die Herde flach und trocken und machen keine Beschwerden.

Status: Schlanker, kräftig gebauter, junger Mann in gutem Ernährungszustand, der einen geistig recht regen Eindruck macht.

Innere Organe ohne klinisch nachweisbar krankhafte Veränderungen. Vom Ausschlag befallen ist besonders der behaarte Kopf und das Gesicht. Abdomen und Inguinalgegend, Halsansatz und Handrücken, weniger der mittlere Anteil des Rückens und die seitlichen Teile des Rumpfes. Der Ausschlag weist eine annähernd symmetrische Anordnung auf und zeigt an den verschiedenen Körperstellen ein verschiedenartiges Bild.

Vom Gesicht sind besonders Stirn, Schläfen, Nasenwangenfalten und Kinnfurche ergriffen. Es finden sich hier hirsekorn- bis linsengroße, umschriebene, deutlich die Umgebung überragende Efflorescenzen von gelblichroter bis schmutzigbrauner Farbe und derber hornartiger Beschaffenheit. Ihre Oberfläche ist zumeist von gelblich-bräunlichen Krusten oder stellenweise von gelblichen Pusteln eingenommen und von einem rötlichen Entzündungssaum umgeben. Die Efflorescenzen stehen teils isoliert, teils zu größeren Herden konfluiert, so daß es besonders an Stirn und Schläfen zur Bildung größerer, scharf begrenzter Herde gekommen ist, die von trockenen oder etwas feuchten Krusten bedeckt sind. Von hier aus geht der Ausschlag

kontinuierlich auf den behaarten Kopf über, wo er sich besonders auf das Stirnbein und die seitlichen Partien erstreckt. Die entzündliche Note tritt hier zurück. Die Efflorescenzen stehen meist isoliert, wenn auch dicht gedrängt, sie sind von schmutziggrauer Farbe und krümeliger hornartiger Beschaffenheit. Nach Entfernung der Auflagerungen, die sehr schmerzhaft empfunden wird, sind perifollikuläre, blaßrötliche, zentral eingedellte, etwas infiltrierte Herde sichtbar. An Hals und Rumpf besteht der Ausschlag in einer Aussaat stecknadelkopf- bis hirsekorngroßer gelblich-bräunlicher bis rötlicher Einzelknötchen, die an den bezeichneten Stellen, vornehmlich auch in den beiden Leistenbeugen, besonders dicht beieinander stehen, aber nirgends eine Gruppierung zeigen. Die Knötchen sind trocken, ziemlich derb, deutlich verhornt, an der Oberfläche etwas rauh, so daß beim Darüberstreichen ein ausgesprochenes Reibeisengefühl vermittelt wird. Die Hyperkeratosen haften sehr fest. Nach Abkratzen tritt eine blaßrötliche, leicht infiltrierte Basis zutage, die eine zentrale follikuläre Einsenkung zeigt. Auf den Handrücken besteht eine dichte Aussaat teils rundlicher, teils durch die normale Hautfelderung voneinander getrennter, polygonaler, stecknadelkopf- bis schrotkorngroßer, flach erhabener, ziemlich derber Knötchen. Die Oberfläche derselben weist bei Lupenbetrachtung eine feine netzförmige, unebene Bechaffenheit auf, ist aber frei von sekundären Auflagerungen. Die Zunge zeigt einen ziemlich starken grauweißen Belag. In die Unterlippenschleimhaut sind zahlreiche ebenfalls stecknadelkopfgroße, gelblich-rötliche, leicht erhabene Knötchen eingelagert, die die Schleimhautoberfläche gekörnt erscheinen lassen; desgleichen ist das Zahnfleisch der oberen Reihe von zahlreichen kleinen, sich derb anfühlenden Efflorescenzen von milchweißer Farbe eingenommen. An der Wangenschleimhaut finden sich leukoplakieartige Veränderungen in geringer Ausdehnung.

22. 10. 1924. Unter Salicylverbänden und Waschungen mit Seife haben sich die verhornten Partien zum größten Teil abgestoßen. Trotzdem fühlt man noch deutlich die Erhabenheit und sieht hellbraunpigmentierte Flecke.

30. 10. 1924. Die Herde am Stamm sind sehr schwer zu beeinflussen. Die Krusten und Auflagerungen auf dem Kopf sind geschwunden. Behandlung mit täglich heißen Seifenbädern und Verbänden mit 10 % Salicylvaseline.

6. 11. 1924. Entlassungsbefund: Die Krankheit hat sich einer recht energischen Therapie gegenüber ziemlich hartnäckig gezeigt. Die Veränderungen an Kopf und Gesicht sind beseitigt. An Stelle der stark verkrusteten und teilweise nässenden Herde besteht im Gesicht nur noch eine fleckige Rötung. Die charakteristischen Primäreffloreszenzen sind fast überall noch sichtbar. Ihre Hornauflagerungen sind weniger dick, aber noch deutlich vorhanden. Die Herde am Stamm sind zwar noch sichtbar, aber wesentlich flacher geworden.

Kranker gebessert auf Wunsch entlassen.

Fall 5.

Am 5. 1. 1927 wurde ein Kutscher im Alter von 37 Jahren in die Klinik aufgenommen, der das typische Bild eines Morbus Darier neben einem impetiginösem Ekzem und Komedonenakne mit Schweißdrüsenabszessen zeigte.

Die Anamnese lautet: Mutter, die an Unterschenkelgeschwüren litt, mit 72 Jahren gestorben. Vater und 4 Geschwister leben und sind gesund, außer Furunkeln ab und zu keine Hautkrankheiten.

Der Kranke hatte als Kind Scharlach, war sonst aber immer gesund. Von Jugend auf litt er an einer Akne (auf der Brust), hatte zweimal eine Achseldrüsenvereiterung und vor zwei Jahren ein Furunkel im Gesicht.

1916 als Infanterist im Felde; damals traten zunächst an den Seiten des Rumpfes unter Jucken kleine braune Pickel auf, die an Zahl allmählich immer stärker wurden. Nach Behandlung im Kriegslazarett mit Salben und Schwefelbädern als gebessert entlassen. 1917 bis 1926 angeblich frei von Erscheinungen, auch kein Jucken. August 1926 wurde das Auftreten brauner Pickel in der Nabelgegend bemerkt. Allmählich weitere Ausbreitung. In der Woche zwischen Weihnachten und Neujahr traten Eiterblasen an der Brust auf, die größer wurden und zusammenflossen. Starker Juckreiz. Nach und nach traten neue Herde an Rumpf, Extremitäten, Kopf und Hals auf. Der Kranke kommt durch Überweisung des Kassenarztes in die Klinik.

Status: Mittelgroßer Mann in mäßigem Ernährungszustand.

Die Flanken, von der Axilla abwärts bis zur Genitocruralgegend, am Rücken von der Scapula abwärts bis zum Darmbeinkamm, sind der Sitz einer knötchenförmigen Erkrankung. Die Einzelefflorescenz stellt ein stecknadelkopfgroßes, in der Oberhaut gelegenes Knötchen dar, das zum Teil isoliert, zum Teil gruppiert, mitunter auch in streifenförmiger Anordnung, perlschnurartig aneinandergereiht steht. Die Farbe ist graubraun. Die Köpfchen dieser kleinen Knötchen stellen Hornmassen dar; die Herde fühlen sich beim Darüberstreichen reibeisenartig an. An Hand- und Fußrücken finden sich hirse- bis linsengroße, an flache Warzen erinnernde Gebilde, an den Handtellern flächenhafte Hyperkeratosen unter Betonung der Schweißdrüsenausführungsgänge. Die Nägel sind längsgestreift. — Die Wangenschleimhaut zeigt rechts eine flächenhafte weißliche Verdickung der Oberhaut mit Furchenbildung.

Die Gegend zwischen beiden Schulterblättern weist zahlreiche Komedonen auf, mit dazwischen eingestreuten Akneknötchen. In diesem Gebiet fällt ein quadratischer Herd von 8 × 8 cm Größe auf. Auf derben Infiltratknoten, die in diesem Bereich gruppiert zusammenstehen, liegt ein grünbraun-gelblicher Schorf bzw. Schuppenkrusten, die auf der Unterlage mäßig fest haften. Darunter befinden sich flächenhaft erodierte Stellen mit teilweise trichterförmigen eitrigen Einschmelzungen der Infiltratknoten. Zwischen den Schuppenkrusten, die fast serpiginöse Anordnung zeigen, finden sich groblamellöse, silbergraue Schuppen. Die Randzone des ganzen Herdes zeigt einen zentralwärts abstehenden feinen Epithelsaum. Gleiche Herde finden sich oberhalb des Schwertfortsatzes (9 × 5 cm groß) und oberhalb des Nabels (7 × 3 cm groß), ferner in der Regio pubis und handbreit unter der linken Mamilla. In der Achselhöhle liegen derbe nußgroße, geringgradig entzündete Schweißdrüsenknoten, die sehr druckempfindlich sind. Die Haare der Axilla sind teilweise verklebt. Es zeigen sich hier ebenfalls grünlichbraune Krusten und reichlich seröse Exsudation. Auf der rechten Halsseite sitzt ein pflaumengroßer, entzündlich geröteter Knoten, dessen Oberfläche ebenfalls mit braungelben Schuppenkrusten belegt ist; er ist sehr schmerzhaft und entleert bei Druck durch die Krusten hindurch reichlich grüngelben Eiter. Am Rumpf finden sich vereinzelte impetiginöse Stellen.

15. 1. 1927. Unter heißen Umschlägen Rückgang der Achselhöhlenabszesse. Abheilung der Pyodermien an Brust und Rücken. Haut im übrigen unverändert.

25. 1. 1927. Die Hautkrankheit hat sich nicht weiter ausgebreitet. Kein Jucken mehr. Die Knötchen zeigen teilweise Rückbildungserscheinungen. An den Seitenteilen sind die bräunlichen Hyperkeratosen nicht mehr so ausgesprochen.

29. 1. 1927. In der rechten Achselhöhle noch taubeneigroße Infiltrationen, links Abheilung bis auf geringe Reste.

9. 2. 1935. Wiederaufnahme.

Befallen sind vor allem Rücken und Sacralgegend, Ober- und Unterbauchgegend, Inguinal- und Achselbeuge. Extremitäten so gut wie frei. An Händen und Füßen: Keratoma palmare und plantare.

Die stecknadelspitz- bis stecknadelkopfgroßen Efflorescenzen zeigen eine zart rötliche, schmutzig graubraune Färbung. Stellenweise finden sich grauschwarze hyperkeratotische Auflagerungen. Durch dichteres Stehen in der Inguinalbeuge ist es hier zur Entwicklung eines bohnengroßen Knotens gekommen. An den Unterarmen stehen nur vereinzelte Efflorescenzen. An den Handrücken finden sich, links mehr als rechts, in dichter Aussaat verrucae-planae-artige Veränderungen. Auch an den Handinnenflächen sind vereinzelt derartige grau-gelbe Gebilde zu erkennen.

Der harte Gaumen und teilweise auch die Wangenschleimhaut sind der Sitz von grauweißen, wenig die Umgebung überragenden, stecknadelkopf- bis reiskorngroßen Efflorescenzen.

Nase, Wangen und auch Ohrmuscheln weisen Teleangiektasien auf. Der Kopf zeigt geringe kleienförmige Schuppung.

Die Brust ist der Sitz von zahlreichen linsengroßen Akneknötchen und Narben.

Fall 6.

(Demonstriert von Gottron in der Berliner Dermatologischen Gesellschaft, Januar 1935.)

Die Anamnese eines 65jährigen Zeitungshändlers, der im Juli 1928 die hiesige Poliklinik aufsuchte, ergibt: Eltern nicht blutsverwandt, angeblich immer gesund gewesen. Er ist der älteste seiner 4 Brüder, von denen einer an Lungenschwindsucht, ein anderer an Magengeschwür gestorben sein soll. Keiner seiner Brüder hatte eine ähnliche Hautkrankheit. Der Kranke hat zwei Kinder im Alter von 23 (Sohn) und 22 (Tochter) Jahren, die beide völlig gesund sein sollen.

In seiner Kindheit hatte der Kranke Masern, war sonst niemals ernstlich krank. Augenblicklich klagt er über starkes Frostgefühl und zeitweise auftretendes Jucken.

Seit etwa 10 Jahren Ausschlag am behaarten Kopf und an der Brust. Extremitäten so gut wie frei. Es finden sich teils isoliert stehende, teils flächenhaft angeordnete Knötchen. Die Herde sind scharf begrenzt und erscheinen trocken grau und braun-schwärzlich, vereinzelt auch rötlich. Am Kopf sind sowohl behaarte als auch unbehaarte Teile befallen. Die Achselhöhlen sind nur in geringem Maße mitergriffen. Nirgends lassen sich Wucherungen feststellen. Bei Lupenbetrachtung zeigen sich follikuläre Hyperkeratosen. Verlauf wechselnd, keine Abhängigkeit von Jahreszeiten.

7. 12. 1934. Der jetzt 70jährige Kranke stellt sich abermals vor. Befallen sind der Kopf, besonders Stirn-Haargrenze, die Schläfengegend, beide

Gehörgänge, Hautanteile hinter den Ohren und der ganze behaarte Kopf, ferner Gesicht, besonders im Bereich der Nasolabialfalten, die Brust in einer Ausdehnung von Mamille zu Mamille und an der oberen Apertur. Ferner sind befallen der Rücken, besonders Rückenfurche, und seitliche Hautanteile unterhalb der Scapulae, der Bauch, besonders Unterbauch und die Inguinalfalten. — Frei sind Scrotum, obere und untere Extremitäten, Analfurche.

Die Krankheitsherde sind teilweise lichter, teilweise dichter angeordnet und stellenweise so groß, daß es auf Brust, Kopf, Bauch und Rücken zur Entstehung vielfach fünfmarkstück- bis handflächengroßer Herde gekommen ist. Der Fall erhält besondere Bedeutung durch die teilweise flächenhafte Anordnung und die ausgeprägt papillomatös-verrucöse Note. Die Einzeleffloreszenzen sind stecknadelkopf- bis reiskorn- und erbsengroß. Sie sind trocken und von grau bis schwarz-brauner Farbe und wölben sich an der Oberfläche halbkugelig vor. Sie sind zum Teil follikulär angeordnet oder von einem Haar durchdrungen; vielfach jedoch läßt sich keine Beziehung zu den Follikeln feststellen. Nach ihrer Entfernung verbleibt eine ganz seichte Dellung, die näßt; die Hornkrüstchen weisen einen kleinen Fortsatz auf, der sich in die Haut einsenkt.

Um die Mamilla zeigen die Auflagerungen einen krustösen Charakter. Am behaarten Kopf sind die Auflagerungen mehr graubraun, die schwärzliche Note ist hier zu vermissen. Hier zeigt sich aber in besonders schöner Form die follikuläre und interfollikuläre Anordnung der Effloreszenzen.

Das Besondere ist darin gegeben, daß sich auf dem Rücken ausgeprägt papillomatös-verrucöse Effloreszenzen finden, die etwa 2—3 mm die Umgebung überragen; diese verrucösen Auflagerungen sind sehr hart und fest untereinander gefügt. Nach Abkratzen derselben liegt eine nässende, fleischigrote Fläche vor. In der Nasolabialfalte sind nach Ausfall der papulösen Effloreszenzen lochförmige Vertiefungen mit ganz zartem wallartigen Rand zu finden. Handrücken sind frei von planaeartigen Veränderungen, dagegen zeigen die Handinnenflächen geringe Hyperkeratose. Die Nägel lassen eine schwach angedeutete Längsstreifung erkennen.

Am Alveolarfortsatz links und rechts in der Gegend der oberen Molaren finden sich auf der Schleimhaut einzelne stecknadelkopfgroße, ganz zart rötlich papillomatöse Knötchen.

Fall 7.

59jähriger Schlosser wird am 2. 11. 1928 in die Klinik aufgenommen.

Sein Vater ist an Lungenschwindsucht, seine Mutter an Schlaganfall mit 85 Jahren gestorben. Zwei Geschwister starben im Alter von 16 und 28 Jahren (Ursache unbekannt). Der Kranke hat mit 50 Jahren geheiratet, hat keine Kinder. Eltern sind nicht blutsverwandt.

Mit 24 Jahren hat der Kranke eine Lungenentzündung gehabt, seit 1908 besteht doppelseitiger Leistenbruch. 1916 zog er sich eine Verbrennung am rechten Oberschenkel durch Benzol zu. Er war bis vor wenigen Tagen wegen Bronchialkatarrhs in ärztlicher Behandlung.

Vor 10 Jahren, etwa um das 50. Lebensjahr, hat der Ausschlag unter den Armen und an der Brust begonnen. Es bestand starkes Jucken und der Arzt behandelte erfolglos mit Salben und Bädern. Erst nachdem der Kranke vor 2 Jahren zweimal hintereinander in je 8 Sitzungen mit Röntgenstrahlen behandelt worden war, trat Besserung ein. Vor 4 Wochen zeigten sich neue Herde. Der behandelnde Arzt überwies den Kranken unserer Klinik.

Status: Mittelgroßer Mann in gutem Ernährungszustand.

Die Erkrankung weist im ganzen eine symmetrische Verteilung auf. Befallen ist der Kopf, und zwar die Schläfengegend, die Retroauricular- und Scheitelgegend. Vom Rumpf sind vor allem die Flanken mitergriffen, vom mittleren Teil des Vorderrumpfes nur die Oberbauchgegend, am Rücken besonders die mittleren Anteile. Das Gesäß ist frei. In der Inguinalbeuge finden sich vereinzelte Efflorescenzen. Auch die Achselhöhlen sind befallen, ebenfalls Handrücken und Gelenkgegend auf der Beugeseite. Vereinzelte Herde finden sich auch auf den Daumenballen.

Im Bereich der betroffenen Partien findet sich eine bald lichtere, bald dichtere Aussaat von ganz flachen, häufiger planen, seltener kalbkugelig sich vorwölbenden Knötchen. Sie sind von schwärzlich-grau-rötlicher Farbe, sind meist rundlich, zuweilen auch etwas unregelmäßiger geformt. Ihre Anordnung ist zum Teil follikulär, zum Teil interfollikulär. Nach Abkratzen der grau-schwarzen Schüppchen verbleibt eine seichte Vertiefung, die von etwas erhabenen Randpartien umsäumt wird. Eine Konfluenz der Einzelefflorescenzen ist zu vermissen. Wucherungen fehlen gänzlich. Besonders bemerkenswert sind die Veränderungen auf den Handrücken. Hier sind plane, rundliche, ganz mäßig erhabene, bald mehr bräunlich-rötliche, bald mehr blauglasige knötchenförmige Efflorescenzen zu finden, die an der Oberfläche eine dichte Stichelung aufweisen. An den Handinnenflächen und den Daumenballen sind die einzelnen Efflorescenzen mehr in der Cutis gelegen und erscheinen als fleckförmige Gebilde von glasigem Charakter. Auf dem behaarten Kopf haben die Knötchen eine mehr krümelige Schuppenbedeckung. Befallen ist vor allem auch die Schleimhaut, fast ausschließlich am harten Gaumen. Hier sind die Efflorescenzen deutlich um Drüsenausführungsgänge angeordnet und als rundliche, bald grauweiß, bald mehr glasig aussehende plane, etwa Stecknadelkopfgröße erreichende Knötchen. Auch auf der Wangenschleimhaut links befinden sich derartige Knötchen.

Gesicht, Stirn und Kopf zeigen geringe Seborrhoe. — Außerdem hat der Kranke eine „hohe Myopie".

Die angewandte Therapie bestand in Schwefelbädern und Röntgenbestrahlung.

Entlassungsbefund am 12. 11. 1928: Der Kranke wird nach geringer Besserung mit gutem Allgemeinbefinden seinem behandelnden Arzt zur ambulanten Behandlung überwiesen.

1. 12. 1934: Bei Bitte um Wiedervorstellung erfahren wir, daß der Kranke am 22. 8. 1931 an Perniciöser Anaemie verstorben ist.

Fall 8.

Am 25. 12. 1928 suchte ein 24jähriger Arbeiter mit Morbus Darier die hiesige Poliklinik auf.

Die Anamnese ergab keine ähnlichen Hautkrankheiten bei Verwandten und Angehörigen. — Seit 9 Jahren hat der Kranke „Flechten" an Händen und Füßen.

Es sind in typischer Form befallen: Stirn-Haargrenze, Schläfengegend beiderseits, äußere Gehörgänge, Kinnfurche, Ansatz des Halses, Achselhöhlen, Scrotalgegend und Extremitäten.

Fall 9.

(Demonstriert von Ledermann, 12. 5. 1924 und 12. 7. 1932, und von Höfer, 29. 11. 1929, in der Berliner Dermatologischen Gesellschaft.)

48jähriger Landarbeiter wurde am 21. 9. 1929 in die Klinik aufgenommen. Diagnose: Morbus Darier, Impetiginöse Dermatitis.

Die Anamnese ergibt keine Hautkrankheiten in der Ascendenz. Der 9jährige Sohn leidet an derselben Krankheit, die etwas jüngere Tochter ist frei von Erscheinungen.

Der Kranke hatte im 12. Lebensjahr Masern, 1917 bekam er einen Beckenschuß. Er war nie geschlechtskrank.

Mit 9 Jahren bemerkte er die ersten Veränderungen am Handrücken. Mit 18 Jahren zeigten sich Erscheinungen am Rumpf, die der Kranke mit Lanolin behandelte. 1918 kam es zu einer Hautentzündung mit Eiterung und Krustenbildung an Stirn, Schläfen und Brust. Der Kranke lag damals zirka 8 Wochen im Krankenhaus. Behandlung erfolgte mit Bädern und Pudern. Danach Abklingen der Erscheinungen. 1924 zeigte sich wiederum eine eitrige Dermatitis. Beginn an Stirn und Brust, dann Ausdehnung über das Gesicht, Achselhöhlen und Leistenbeugen. Schließlich war der ganze Körper ergriffen. Behandlung etwa 9 Wochen in der Privatklinik von Dr. Ledermann mit Salben und Röntgenstrahlen. 1929 machte sich im Monat September ein neuer Schub bemerkbar, der an der Brust begann. In der Zwischenzeit (Jahresangabe ungenau) war es zu einem Ausbruch in gleicher Ausdehnung gekommen. Nach stationärer Behandlung mit Salben und Höhensonne, die mehrere Wochen andauerte, wurde der Kranke gebessert entlassen.

Status: Mittelgroßer Mann in mäßigem Ernährungszustande.

Über den ganzen Rumpf verbreitet, Gesicht, behaarter Kopf, Genitale und Innenseite der Oberschenkel findet sich eine schwere eitrige Dermatitis. Der Rücken bildet eine einheitlich nässende Fläche, in der über beiden Schulterblättern sich je ein tellergroßes Decubitalgeschwür gebildet hat. Behaarter Kopf, Gesicht, Hals, Brust und Bauch sind mit dicken gelbbraunen Schuppen bedeckt, unter oder zwischen denen die Haut entzündlich gerötet und erodiert erscheint. Starke Eiterabsonderung. Die Haut an der Innenseite der Oberschenkel, Scrotum, Crena ani und in beiden Achselhöhlen stellt eine zusammenhängende, beetartig erhabene, von tiefen Furchen durchsetzte Platte dar, matsch, der Epidermis beraubt, blaßrot mit kraterförmigen Einsenkungen. Es kommt zur Absonderung zersetzter, trüber Flüssigkeit, die widerlich riecht und hier besonders stark ist. In der Inguinalgegend finden sich beiderseits vereinzelte, linsengroße, geplatzte Bläschen mit dicker weißlicher Decke. Hyperidrosis man. et ped. Hand- und Fußrücken, Streckseiten der Finger und Zehen sind dicht mit verrucae-planae-ähnlichen Gebilden bedeckt, deren Oberfläche fein gekörnt oder gestichelt aussieht. Die Finger- und Zehennägel sind an den freien Rändern brüchig, die Nagelplatte ist verdickt und längsgestreift. In beiden Kniekehlen finden sich fünfmarkstückgroße Plaques von dichtstehenden, mit dicken, trockenen, graubraunen Hornkrusten bedeckten Knötchen. An beiden Waden zeigen sich streifenförmige, braunrote Pigmentierungen. Die Mundschleimhaut weist am buccalen und lingualen Zahnfleischrande feinste, bis stecknadelkopfgroße, teils flache, teils halbkugelig vorspringende, derbe Knötchen von weißlicher Farbe auf.

Temperatur: 40°. Am Auge: Randkeratitis und ekzematöse Narbenbildung auf der Cornea.

Alb: —. Sacch: —. Innere Organe: o. B. Neurologisch und psychisch: o. B.

Durch Behandlung mit Seifenbädern, Tct. Arning und Puderlaken wird eine wesentliche Besserung erzielt.

Excision eines Hautstückes vom linken Fußrücken ergibt typische Epidermisveränderungen.

7. 12. 1929. Kranker gebessert entlassen.

1. 12. 1934. Der Kranke teilt uns auf Anfrage mit, daß sein Leiden, wie auch bei seinem Sohne, sich zur Zeit gebessert habe.

Fall 10.

Der 9jährige Sohn des vorhergehenden Kranken wurde am 12. 11. 1929 gleichfalls in die Klinik aufgenommen.

Die 4jährige Schwester ist bisher frei von Hauterscheinungen. Über die Großeltern ist nichts bekannt. Die Geschwister des Vaters, 2 Brüder und 2 Schwestern, sind ebenfalls frei.

Beginn der jetzigen Krankheit vor einem Jahr in den Leistenbeugen. Unter Jucken traten kleine graue Knötchen auf. Allmählich kam es zu weiterer Ausbreitung der Efflorescenzen in der Umgebung. Im Sommer wurden auch Knötchen am Hals bemerkt. In den letzten Wochen stellten sich solche in den Achselhöhlen und im Gesicht ein. Nach Gebrauch gelber Vaseline, die der behandelnde Arzt verschrieb, trat geringe Besserung ein. Infolge der Erkrankung des Vaters wird das Kind vom behandelnden Arzt unserer Klinik überwiesen.

Status: Dem Alter entsprechend großer Junge, mager, zart gebaut.

Innere Organe: o. B. Alb: —. Sacch: —. Psychisch und neurologisch: o. B.

Befallen sind Gesicht, Hals, Achselhöhlen, Bauch, Flanken, Nabel, Leistengegenden mit angrenzenden Teilen der Oberschenkel, Kniekehlen, Unterschenkel, Fußrücken und Handrücken.

Das Gesicht zeigt durchschnittlich stecknadelkopfgroße, flach erhabene, durchscheinend weißliche Knötchen, die symmetrisch über Stirn, Wangen, Haare, Lippen und Kinn verteilt sind. Teilweise Konfluenz, teilweise auch strichförmige Anordnung. An einigen Stellen feinkleienförmige Schuppenbildung, an ganz wenigen bereits gelbliche Hornschuppenbildung. — An den übrigen Körperstellen ebenfalls streng symmetrische Anordnung isolierter, stecknadelkopfgroßer, graugelblicher Knötchen, die sich durch zentrale Hornschuppen rauh anfühlen. An den Knien erscheint die Haut fast gleichmäßig verdickt, grau verfärbt, aufgerauht und in der Zeichnung vergröbert.

Finger- und Zehennägel sind brüchig, an einigen ist Längsstreifung zu erkennen. An beiden Handrücken zahlreiche, aber wenig auffallende verrucae-planae-ähnliche Gebilde. Mundschleimhaut frei.

Therapie: Bäder und Salicylvaseline.

29. 11. 1929. Der Kranke wird wegen Scharlach auf die Kinderinfektionsbaracken verlegt.

1. 12. 1934 (Anfrage). Das Hautleiden hat sich zur Zeit „gebessert".

Fall 11.

Am 5. 12. 1929 wurde der 40jährige Darier-kranke Mangler O. Sch. in die Klinik aufgenommen.

Sein Vater starb mit 48 Jahren an einem Kehlkopfleiden, Mutter ist gesund; 8 Geschwister sind angeblich alle gesund und frei von Erscheinungen. Auch seine 16jährige Tochter und seine Frau sind gesund.

Der Kranke war bis auf einen Darmkatarrh im Felde immer gesund, nie geschlechtskrank gewesen. Seit 3—4 Jahren kommt es zu häufigen Pollutionen, zunächst nachts, dann aber auch beim Stuhlgang ohne Erektionen. Bei fleischloser Kost tritt diese Erscheinung mehr zurück. Der Kranke hat den Eindruck, daß nach den Pollutionen das sonst an den Beinen bestehende Jucken am ganzen Körper, und zwar in verstärktem Maße auftritt.

Im Jahre 1918 wurde die Bildung kleiner juckender Knötchen am rechten Unterschenkel bemerkt. Allmählich wurde auch der linke Unterschenkel mitbefallen. Seit dem Jahre 1906 besteht bei dem Kranken eine ausgeprägte Varizenbildung an beiden Beinen.

Status: Mittelgroß, kräftig gebaut, in gutem Ernährungszustande.

Die Haut zeigt folgendes Bild: Fingerdicke, stark geschlängelte Varizen an beiden Unter- und Oberschenkeln. An beiden Unterschenkeln finden sich, nicht an die Krampfaderbezirke gebunden, stecknadelkopfgroße, schmutzigbraune Knötchen, die sich durch ihre zentralen Hornschuppen rauh anfühlen. Die Knötchen stehen teils einzeln, teils zu unregelmäßigen Gruppen zusammengefügt, teils, wie an den vorderen Flächen der Tibia, bandartig zusammengestellt. Vereinzelte Knötchen finden sich auch an den Oberschenkeln, hier fallen noch zahlreiche Kratzeffekte und abgebrochene Haare auf; dadurch erscheinen die Außenseiten fast haarlos. Am Scrotum ebenfalls vereinzelte Efflorescenzen; bis auf diese Stellen ist der ganze Körper frei von Hauterscheinungen. Die Mundschleimhaut ist nicht befallen.

6. 1. 1930. Im Mund, an der Wangenschleimhaut, ein zirka linsengroßes weißes Knötchen.

Nach Salbenverbänden tritt Besserung ein.

12. 2. 1930. Entlassungsbefund: Die Knötchen sind teils flacher geworden, teils ganz verschwunden. Die starke Varizenbildung besteht weiter.

2. 1. 1935. Der Kranke begibt sich abermals in Behandlung.

Auffallend ist, wie damals, so auch jetzt, die Verteilung der Efflorescenzen auf der Hautdecke.

Vor allem sind die Streck- und Innenseiten, und hier wieder besonders die Beugeseiten befallen, d. h. die Verteilung ist da am stärksten, wo die Krampfadern am stärksten entwickelt sind. Einzelne Efflorescenzen entsprechen in ihrer Anordnung der Krampfaderbildung. Am Oberschenkel, in der Hüftsaumlinie, am Bauch (Gürteldruck) und an den Gesäßbacken vereinzelte Efflorescenzen. Es handelt sich durchgehend um stecknadelkopf- bis reiskorngroße, vereinzelt stehende, halbkugelig sich vorwölbende, derbe, rötlichbraune Knötchen, nach deren Abkratzung eine seichte, blutende Vertiefung zurückbleibt. Keine follikuläre Anordnung. Die Haare stehen meistens zwischen den Knötchen. Vielfach ist das Knötchenstadium nur angedeutet. Die Efflorescenzen sind bald lichter, bald dichter angeordnet; niemals kommt es aber zu flächenhaften Bildungen. Die Handinnenflächen neigen zu Hyperkeratose, links finden sich zwei nicht ganz linsengroße, planwarzenartige Gebilde. Keine Hyperidrosis.

Der harte Gaumen zeigt nahe der Mittellinie wenige, ganz flach sich vorwölbende, runde, grauweiße Knötchen, die im Zentrum eine Rötung aufweisen.

Es ist nochmals zu betonen, daß die üblichen Lokalisationsstellen des Morbus Darier vollkommen frei von Erscheinungen sind und angeblich immer waren.

Fall 12.

Die Anamnese einer 32jährigen Monteurfrau, die am 22. 6. 1931 wegen Darierscher Krankheit in die Klinik aufgenommen wurde, lautet:

Kranke war angeblich immer gesund, keine ähnlichen Hautkrankheiten in der Familie. Vor 22 Jahren trat das Leiden zuerst am Hals in Form kleiner roter Pickel auf, und zwar bemerkte die Kranke diese Pickel, „nachdem sie in der Elbe geschwommen war". Allmähliches Fortschreiten des Prozesses auf Nacken, Rücken, Brust, Bauch und Extremitäten, ferner auf die Kopfhaut. Erst vor 4—5 Jahren wurde auch das Gesicht mitergriffen. Im Winter soll sich die Krankheit etwas bessern, d. h. die Haut blaßt etwas ab. Die Kranke war in Halle, Wittenberg und Leipzig bei verschiedenen Ärzten in Behandlung, auch beim Homöopathen, jedoch ohne Erfolg. Vor 16 Jahren lag sie zwei Jahre in der Klinik bei Neißer in Breslau. Dortige Therapie: Schälkur, Teerbehandlung, Höhensonne, Röntgenstrahlen und Salben, innerlich Pillen verschiedenster Art. Nach der Geburt des Kindes, also vor 9 Jahren, soll sich das Leiden verschlimmert haben. Vor 2 Jahren lag die Kranke 3 Monate bei Schönenberger im Hydrotherapeutischen Institut, bekam Wechselbäder ohne Erfolg. — Erste Menstruation im 10. Lebensjahr, danach Wegbleiben derselben bis zum 15. Lebensjahr, dann regelmäßiges Auftreten.

Befallen sind vornehmlich die Prädilektionsstellen des seborrhoischen Ekzems, und zwar Gesicht, behaarter Kopf, besonders das Gebiet hinter den Ohren, Hals, Brust, Sternalgegend, Rückenfurche, Lendengegend, Achselhöhlen, Unterarme, Handrücken und Nägel. Auffallend ist die symmetrische Verteilung.

Im Gesicht finden sich bei vergrößerten Follikeln stecknadelkopfgroße, halbkugelig vorspringende, im Zentrum eine braune Schuppe tragende Knötchen, die am Ausführungsgang einer Talg- bzw. Schweißdrüse liegen. Auf der Stirn konfluieren die Knötchen teilweise. Schuppung findet sich auf dem behaarten Kopf und an der Stirn-Haargrenze; an den Ohren zeigen sich größere, warzenartige Flächen, in der Ohrmuschel Schuppen. Auch die unteren Augenlider tragen Schuppen, die Wimpern fallen aus. Am Hals zeigt die dunkelbraun gefärbte Haut derbe Knötchen, die beim Darüberstreichen ein reibeisenartiges Gefühl vermitteln. In der Gegend der Mammae ist eine flächenhafte Anordnung der Efflorescenzen erkennbar; an den Umschlagfalten der Mammae finden sich nässende Herde. Die Umbilicalgegend zeigt starke Pigmentierung. Die Rückenfurche ist dicht besetzt von braunroten Knötchen. Die Axillen zeigen flächenhafte Schuppung, die Arme und Hände flache, derbe Knötchen, die teilweise warzenähnlich aussehen. An den Innenflächen der Hände finden sich stecknadelkopfgroße, gelbliche Einlagerungen, die Haut ist derb. Die Fingernägel sind längsgestreift und verfärbt.

In der Mundhöhle fällt ein weißer Zahnfleischsaum im Bereich der Vorderzähne auf. Lingua scrotalis.

Innere Organe o. B. In der rechten Leistenbeuge kirschgroße Drüse.

20. 7. 1931. Alle differenten Salben verlaufen mit Reizung, am besten bewährt sich Z. tr. P. und weiche Zinkpaste. Höhensonne und Vitaluxlampe führen zu keiner wesentlichen Besserung. Die Kranke wird auf Wunsch gebessert entlassen.

1. 12. 1934. Kranke meldet sich auf Anfrage nicht mehr.

Fall 13.

Fast zu gleicher Zeit wird auch das Kind der vorigen Kranken, ein 9jähriges Mädchen, in die Klinik aufgenommen.

Das Kind hatte vor 7 Jahren einen Schlüsselbeinbruch, machte fünfmal eine Halsdiphtherie durch, das erstemal mit 6 Monaten, das letztemal vor etwa 2 Jahren, wo sie besonders schlimm auftrat. Diesmal war auch die Nase miterkrankt. Das Kind bekam zwei Serumspritzen. Im Anschluß an die zweite Spritze entstanden zwei kleine rötliche „Pickel" auf dem Bauch, vier Tage später erschienen ebensolche am Hals. Im Herbst des vorigen Jahres wurde der Kopf befallen und im Frühjahr dieses Jahres auch die Handaußenflächen.

Befallen sind der behaarte Kopf, Hals, Schläfen, Axillen, Gegend der Axillarlinie und Vertebralfurche. Die stecknadelkopfgroßen, derben, rötlichbraunen Einzeleffloreszenzen sind follikulär angeordnet.

Die Kopfhaut ist mit dicken Schuppen bedeckt, an den seitlichen Halsteilen finden sich rundliche, dichtgedrängte Papeln, während in der Temporalgegend diese nur einzeln und verstreut stehen. In den Axillen zeigen sich ausgedehntere, flächenhafte Herde mit an Größe variierenden Papeln. Vereinzelte Herde auch in der Vertebralfurche. Vollkommen frei sind Gesicht, Ohren, Sternalgegend, Hände, Nägel, untere Extremitäten und Schleimhäute.

20. 7. 1931. Die Kranke wird nach Grenzstrahlenbehandlung auf Wunsch gebessert entlassen, bleibt aber bis zum August des Jahres 1933 in weiterer ambulanter Strahlenbehandlung der Klinik. Aus dem Lichtinstitut der Klinik liegt folgender Bericht vor:

27. 6. 1931. Beide Halsseiten zeigen geringe Rötung der Efflorescenzen in den bestrahlten Feldern.

7. 7. 1931. Die Rötung der Einzelherde ist verschwunden. Im ganzen ist eine geringe Rückbildung festzustellen.

20. 7. 1931. Mäßige, aber deutliche Rückbildung der einzelnen Efflorescenzen.

14. 9. 1931. Wesentliche Besserung. 1000 r Grenzstrahlen Kopf.

14. 10. 1931. Hals vollkommen abgeheilt, Stirn bis auf geringe Teile. Am Kopf, besonders in der Mitte des Schädeldaches, noch Knötchen und dicke, grau-grünliche Schuppen vorhanden. Kopf zeitweise Juckreiz.

31. 10. 1931. Hals und Schläfengegend: Status idem. Kopfherd in der Mitte wesentlich gebessert, peripher noch unverändert. Manchmal noch Juckreiz.

3. 12. 1931. Linke Schläfe gleichfalls abgeheilt, rechte Schläfe noch ganz geringe Reste, am Kopf noch einige schrotkorngroße Herde. An der hinteren Halspartie treten vereinzelte stecknadelkopfgroße Knötchen auf. Seit vier Wochen bemerkt die Mutter auch an den vorderen Bauchteilen und der Schamgegend kleine einzelnstehende Knötchen. Desgleichen finden sich heute in beiden Achselhöhlen geringfügige Darier-Efflorescenzen, auf beiden Handrücken sind die Efflorescenzen abgeheilt.

14. 1. 1932. Schläfenherde sind nicht neu aufgetreten. An beiden Halsseiten sind kurz vor Weihnachen wieder neue Efflorescenzen aufgetreten, die jedoch nach zirka 8 Tagen zurückgingen. Der Herd auf dem behaarten Kopf ist wesentlich gebessert, zeigt jedoch noch besonders in seinem vorderen Anteil Knötchen.

4. 2. 1932. Herde fast ganz abgeheilt. Nurmehr am Kopf einzelne Restherde.

14. 4. 1932. Auf dem Scheitel querverlaufend eine größere Anzahl serösblutiger Krusten und Auflagerungen.

12. 5. 1932. Am Nacken geringe beginnende Knötchenbildung. An beiden Handrücken eine Anzahl leicht erhabener Efflorescenzen. Der Hals zeigt keine Herde mehr. An den Stirnseiten noch wenig erhabene bräunliche Restknötchen. Am Kopf noch stark krustenbildende Herde. Nach Abkratzen der Krusten kommen wenig erhabene, gerötete, zum Teil etwas erodierte Knötchen zum Vorschein. Grenzstrahlen 1000 r Nacken und Handrücken.

16. 5. 1932. In der rechten Scheitelbeingegend, in einem mehr als fünfmarkstückgroßen Bezirk, sind dicke, erbsengroße Krusten neu aufgetreten. Der ganze Herd ist etwas gerötet und zeigt miliengroße Knötchenbildung. Am Kopf noch geringe Restherde. An beiden Halsseiten fühlt sich die Haut etwas rauh an, jedoch keine ausgesprochene Rezidivbildung.

1. 7. 1932. Am Herd in der rechten Scheitelgegend noch stärker schuppende Reste vorhanden. An den Unterschenkelbeugeseiten sind vereinzelte stecknadelkopfgroße Knötchen aufgetreten.

28. 8. 1933. Die Efflorescenzen haben sich jetzt wieder über den ganzen Körper ausgebreitet, und zwar als stecknadelkopfgroße, unregelmäßig verstreute Hyperkeratosen. Die Herde im Gesicht und auf dem behaarten Kopf sind nicht stärker geworden.

Fall 14.

Am 20. 7. 1931 erschien ein 18jähriges Mädchen mit typischem Morbus Darier in der hiesigen Poliklinik.

Bei der Geburt bestand angeblich eine Schuppenflechte. Seit 2—3 Jahren an Stirn-Haargrenze, Brust und Bauch pickelartiger Ausschlag. Eltern und Geschwister haben keinen derartigen Ausschlag. Blutsverwandtschaft der Eltern besteht nicht.

Befallen sind hauptsächlich beide Schläfengegenden. Man sieht auf jeder Seite einen kleinen, handtellergroßen, teils in der behaarten, teils in der unbehaarten Haut liegenden Krankheitsherd, in dessen Bereich sich bis linsengroße, bräunliche, mit dicken Hyperkeratosen bedeckte, konfluierende Knötchen finden. Einzelne isolierte Efflorescenzen auf der Brust, am Bauch und in der Inguinalgegend. Auf dem harten und weichen Gaumen finden sich kaum stecknadelkopfgroße, helldurchscheinende Knötchen. Die Nägel zeigen auffallende Längsriffelung, sind sehr brüchig und verdickt. Die Kranke unterzog sich einer eingehenden Behandlung mit Grenzstrahlen, über deren Verlauf und Erfolge folgender Bericht vorliegt:

19. 8. 1931. Nach Grenzstrahlen 400 r keine Rötung der bestrahlten Stelle. Nach Angabe der Kranken Besserung der Herde an der Schläfe, besonders links. Grenzstrahlen 500 r l E am Körper, Grenzstrahlen 400 r an den sichtbaren Stellen.

26. 8. 1931. Abblassung und Abflachung der Einzelefflorescenzen. An beiden Halsseiten, Brust, Kopf je 500 r.

9. 9. 1931. Leichte Pigmentierung des bestrahlten Feldes. Keine Änderung an der Brust. Unmittelbar nach der Bestrahlung geringe Rötung. Schläfen und Hals 500 r.

16. 9. 1931. Deutliche Pigmentierung der bestrahlten Felder.

1. 10. 1931. Zunehmende Pigmentierung der Efflorescenzen und Abflachung. Auch stärkere Pigmentierung der anderen Haut.

15. 12. 1931. Linke Halsseite gebessert. Die Efflorescenzen sind flacher geworden. Herde an Schläfen nur in geringerem Maße gebessert. Rücken und rechte Halsseite: status idem. Herd unter der linken Brustseite hat sich nach rechts bis unter die rechte Brustseite ausgebreitet. Herde am Bauch unverändert (rechte Bauchseite soll nach Angaben der Kranken etwas gebessert sein). Pigmentierung des bestrahlten Feldes unter der linken Brustseite.

11. 1. 1932. Vor dem rechten Ohr sind einige Efflorescenzen gerötet und sezernieren.

8. 2. 1932. Die mit 700 r bestrahlten Felder waren stark gerötet. Die Knötchen sind flacher geworden.

29. 2. 1932. Herde an beiden Schläfen: Knötchen flacher geworden. Die Bestrahlungsfelder deutlich pigmentiert. Desgleichen die Herde an den beiden Halsseiten. Der rückwärts an die linke Seite angrenzende Herd zeigt nur wenig Änderung. Die Herde in der linken Achselhöhle und an der linken Brustseite sind scharf begrenzt und pigmentiert, ihre Knötchen ein wenig flacher geworden.

7. 3. 1932. Befund gegen den vom 29. 2. 1932 im ganzen nicht wesentlich geändert. Die bestrahlten Felder jucken und brennen beim Waschen. Unter den Brüsten und in der Gürtelgegend (Bauch) starke Pigmentierungen. Unter der linken Brust Rötung und Ausbreitung neuer Efflorescenzen. Die Kranke gibt an, daß die Efflorescenzen in beiden Leistengegenden, obgleich sie nicht bestrahlt wurden, zurückgegangen sind.

11. 4. 1932. Herde an beiden Halsseiten etwas zurückgegangen, ebenso an der Schläfe. Auch in den Achselhöhlen Besserung. Unter der Brust keine wesentliche Änderung, ebenso in der Leistengegend. Am ganzen Körper, besonders unter den Brüsten, noch Brennen beim Waschen.

1. 12. 1934. Auf Anfrage wird uns mitgeteilt, daß noch viel „trockener Schorf" besteht, besonders an den typischen Stellen, Schläfen und Hals, aber auch am Körper, der zeitweise starkes Jucken verursacht.

Fall 15.

(Demonstriert von Gottron, Berl. Derm. Gesellsch., Januar 1935.)

Am 6. 12. 1934 erschien ein 13jähriger Schüler in Begleitung seiner 20jährigen Schwester in der hiesigen Poliklinik. Beide waren an Morbus Darier erkrankt.

Aus der Anamnese ist bei dem 13jährigen Schüler folgendes zu entnehmen: Eltern gesund und nicht blutsverwandt, ihr drittes Kind ist im Alter von 3 Jahren an „Verbrühung" gestorben.

Bei dem Jungen besteht das Leiden seit dem 9. Jahr. Sitz: Mittlerer Teil der Brust und des Rückens. Einzelne Herde um den Nabel herum. Im ganzen Anordnung in lichter Aussaat und nicht sehr zahlreich. Es finden sich stecknadelkopf- bis nicht ganz reiskorngroße, bräunlich-schwärzliche, an der Oberfläche unregelmäßig höckerige, hyperkeratotische Gebilde, zum Teil follikulär, zum Teil nichtfollikulär angeordnet. Frei von Erscheinungen sind Gaumen,

Zunge und Handrücken. Es findet sich das Bild einer Cutis marmorata an Händen und unteren Extremitäten. Die übrige Haut ist nicht krankhaft verändert. Die Handinnenflächen zeigen Hyperkeratose, die Nägel deutliche Längsstreifen. — Im Winter tritt im Verlauf der Erkrankung meist Besserung ein.

Fall 16.

Bei der 20jährigen Schwester begann das Leiden im 16. Lebensjahr mit einer lichten Aussaat von Efflorescenzen auf und unter der Brust und in der Nabelgegend. Auch der Hals war mitbefallen. Die Efflorescenzen stellen stecknadelkopfgroße, graubraune, mit Krusten bedeckte Papeln dar. Im ganzen sehr symmetrische Anordnung; außerdem auf den Handrücken rechts und links stecknadelkopf- bis reiskorngroße, plane, zart graue, verrucae-planae-artige Efflorescenzen. Beiderseits an den Innenflächen der Hände zarte rötlichbraune Hyperkeratosen. Schleimhäute frei. Die Nägel zeigen Längsstreifung und lassen den normalen Glanz vermissen.

Es fällt eine leichte Imbezillität auf. Ferner ist geringes Schwitzen in den Achselhöhlen festzustellen. — Im Winter tritt Besserung im Krankheitsverlauf ein.

Aus dieser Zusammenstellung des Krankenmaterials lassen sich folgende Punkte besonders hervorheben:

Die Efflorescenzen.

Nur einem kleinen Teil von Autoren, *Hidaka, Janowski, Kreibich, Landau, Rothe, Schweninger* und *Buzzi,* war es bisher möglich, die vollständige Evolution einer Darier-Efflorescenz von ihren ersten Anfängen bis zur völligen Blüte beobachten zu können. Eingehend beschreiben *Schweninger* und *Buzzi* diese Entwicklung. Danach geht unter heftigem Jucken allem die Bildung eines bis „linsengroßen roten Fleckes“ voraus, auf dem sich dann rasch eine runde Erhabenheit entwickelt. Letztere spitzt sich allmählich nach Art einer Aknepustel, ohne jedoch jemals einen eitrigen Kopf zu zeigen, zu. Das Knötchen erfährt alsdann eine graue oder braune Verfärbung und verhärtet sich, während die ursprüngliche Rötung durch Epidermis-Auflagerungen allmählich verschwindet. An der Spitze des Knötchens bildet sich dann eine grau bis schwarzbraune Schuppe. Dieser Vorgang der Evolution dauert nach *Schweninger* und *Buzzi* etwa sechs Wochen. Auch *Jarisch* und *Janowski* sahen als Vorgänger der aufschießenden Knötchen leichte, allmählich wieder flüchtige Rötungen an den betreffenden Hautstellen auftreten, die dann den eigentlichen Knötchen Platz machten. *Hidaka,* der eine primäre, jüngst entstehende Efflorescenz einer typischen oder atypischen voll zur Entwicklung gekommenen gegenüberstellt, und außerdem noch Übergangsformen unterscheidet,

schilderte als Primär-Effloreszenzen scharf und unregelmäßig rund begrenzte Flecke von grauweißer Farbe, die zuerst keine Schuppen tragen, sondern bei genauer Beobachtung eine feine Körnchenbildung erkennen lassen. Bei weiterer Vergrößerung dieser diaskopisch nicht wegdrückbaren Flecke kommt es dann zur Schuppenbildung, während die Körnchen zum Teil ungleichmäßig werden, zum Teil überhaupt nicht mehr zu erkennen sind.

Auch *Périn* beobachtete bei einem 65jährigen Patienten, sich auf der normalen Haut primär entwickelnde, linsengroße Pigmentflecke, in der Art von Lentigines. *I. W. Mu,* der die Pigmentverhältnisse beim Morbus Darier eingehend studiert hat, beschrieb bei Beginn der Dermatose im Bereich der später entstehenden Papeln eine diffuse Hyperpigmentation, die dann im weiteren Verlauf der Entwicklung von einer starken Pigmentverminderung abgelöst werde. Nach *Mus* Feststellungen kommen auch in der normalen Umgebung der Knötchen Pigmentbildungen vor, während bei vollständig entwickelten Hautblüten eine wesentliche Pigmentverringerung festzustellen ist.

Diese Beobachtungen sind aber nach *Brünauer* für die Pathogenese der Darierschen Krankheit von nicht zu unterschätzender Bedeutung, denn sie zeigen, daß man es hier mit einer ausgesprochenen Dysplasie der Basalschicht *(Mu, Périn* und *Milian)* zu tun hat, bei der nicht nur die normale Hornbildung, sondern mit ihr zugleich auch die Pigmentbildung, die ebenfalls eine Funktion der Basalzelle darstellt, stark gestört ist.

Auch bei unserem Material konnten wir derartige Pigmentveränderungen in Form von gräulich-rötlich schuppenden Erythemen sehen, die tastbar wenig erhaben entstanden waren. Im allgemeinen zeigen die Effloreszenzen einen hellrot bis schwarzbraunen Farbton. Die vollentwickelten Hautblüten stellen teils vereinzelt, teils gruppiert stehende, stecknadelkopf- bis reiskorngroße Knötchen dar, die mit hornigen, teilweise fettigen Massen bedeckt sind und das Niveau der normalen Haut etwas überragen. Ihre Anordnung ist nicht nur follikulär. Sie sind auch interfollikulär angeordnet und lassen oftmals jeglichen Zusammenhang mit Follikeln vermissen. Die bald dichter, bald lichter angeordneten Knötchen vermitteln ein reibeisenartiges Gefühl. Die hyperkeratotischen Schüppchen, die teilweise sehr fest haften, lassen nach ihrer Entfernung eine blaßrötliche, teilweise nässende, leicht infiltrierte Basis erkennen, mit einer zentralen Einsenkung, in welche ein zapfenartiger Fortsatz der Hornschuppe sich einsenkt; an Händen und Füßen, und zwar an den Volae und Plantae, zeigen sich häufig Hyperkeratosen. Oftmals findet sich aber nur eine hornartige Ver-

dickung der Epidermis, mit der eine Hyperidrosis an den genannten Stellen einhergeht. Papulo-verrucöse Efflorescenzen, die meistenteils nur an den Außenseiten der Hände anzutreffen sind, zeigen sich in einem unserer Fälle auch auf dem Rücken, wo es zur Ausbildung warzenähnlicher, sehr harter und festgefügter Efflorescenzen gekommen ist, während gerade in diesem Falle planae-artige Veränderungen auf den Handrücken fehlen. Die Nägel sind in vielen Fällen brüchig, längs geriffelt und an ihrem freien Rand aufgesplittert. Sie lassen ihren normalen Glanz vermissen. Oftmals kommt es durch Konfluenz der Knötchen zur Bildung von größeren, zusammenhängenden Flächen und Plaques. Das Hautrelief tritt hier plastischer hervor und zeigt eine vergröberte Felderung, stellenweise sogar tiefe Furchung. Häufig kommt es besonders an den Stellen stärkerer Schweiß- und anderer Sekretbildung zu Wucherungen, in deren Bereich die Oberhaut mazeriert erscheint, und der Oberfläche graugrüne foetide Massen aufgelagert sind. Derartige Wucherungen zeigen oft kondylomartiges Aussehen.

Schleimhautveränderungen.

Wenn bisher vielfach angenommen wurde, daß die Schleimhäute bei Darierscher Krankheit selten miterkrankt sind, so kam man zu dieser Annahme auf Grund der wenigen diesbezüglichen Literaturangaben. Nachdem man aber in neuerer Zeit bei der klinischen Untersuchung derartiger Kranker der Mundhöhle besondere Aufmerksamkeit zuwendet, haben sich die Angaben von einem Mitbefallensein der Schleimhäute mehr und mehr gehäuft. *Hidaka* gibt an, daß in zirka ein Fünftel aller Fälle Schleimhauterscheinungen festzustellen waren. Auf Grund unseres klinischen Materials, daß 16 Fälle von Darierscher Krankheit umfaßt, bei denen die Schleimhaut zehnmal miterkrankt war, was einer Beteiligung von 63 % entspricht, erscheint uns die Annahme berechtigt, daß die Schleimhäute weitaus häufiger befallen sind, als man bisher glaubte. Es steht zu erwarten, daß mit Verbreitung der Kenntnis des klinischen Bildes dieser Krankheit sich herausstellen wird, daß die Schleimhäute doch häufiger mitbefallen sind. — Derartige Veränderungen finden sich vorwiegend an der Schleimhaut des Mundes, treten aber auch, wie der von *Brünauer* beschriebene Fall zeigt, auf Tonsillen, Rachen und Oesophagusschleimhaut, selten auch auf Genital- und Analschleimhäuten auf.

Im Munde sind besonders die Schleimhaut des harten und weichen Gaumens, die Wangen- und Lippenschleimhaut, seltener

auch die Zungenschleimhaut *(Siemens, Hoffmann)*, Uvula, Tonsillen und Zahnfleisch *(Löhe)* befallen. Wie *Spitzer* betont, sind die Veränderungen auf den Schleimhäuten nicht einheitliche; nach ihrem Erscheinungsbild sind typische, atypische und rein zufällig sich vorfindende Schleimhautveränderungen zu unterscheiden, wobei die typischen Formen eine weitgehende Ähnlichkeit mit den Hautveränderungen zeigen. Wie *Brünauer* berichtet, können die Schleimhäute zeitweise sogar allein befallen sein *(Ehrmann, Löhe)*.

Bei unseren Kranken war der Gaumen siebenmal (in der Mehrzahl der harte Gaumen), die Wange zweimal, die Unterlippe und der Alveolarfortsatz je einmal Sitz der Schleimhautveränderungen. In einem hier nicht hinzugerechneten Falle zeigte die Zunge, wie es auch *Cavalucci* beobachten konnte, das Bild einer Lingua scrotalis.

Die Schleimhautveränderungen zeigen fast in allen Fällen bis stecknadelkopfgroße, scharf begrenzte, runde, höckrige Knötchen von graugelblicher, mitunter auch rötlich weißlicher Farbe. Teilweise lassen sie zentral eine seichte Dellung erkennen und stehen vereinzelt in Gruppen bzw. Reihen angeordnet. Gelegentlich ist die Schleimhaut der befallenen Stellen im ganzen verdickt und zeigt neben ganz feiner Stichelung das Bild einer flächenhaften Leukokeratose. In diese veränderte Schleimhaut sind die leichtgedellten Knötchen eingelagert und lassen die Oberfläche der Schleimhaut gekörnt erscheinen. Oft ist die verdickte Schleimhaut, besonders an den Stellen, wo sie der Unterlage nicht ganz stramm und gespannt aufliegt, grob, höckrig-warzig verändert und von Furchen durchsetzt, die zum Teil wieder erodiert sind. Hierdurch erscheinen derartige Stellen grauweiß, bisweilen auch tiefrot entzündlich verändert.

Verlauf, Beginn, Dauer, Tod.

Was den Verlauf der Krankheit anbelangt, so zeigt sich in der Mehrzahl aller Fälle eine über Jahre und Jahrzehnte sich erstreckende, therapeutisch außerordentlich schwer zu beeinflussende Krankheit von meist progredientem Verlauf. Die Hautveränderungen können sowohl allmählich als auch plötzlich, mitunter sogar in Schüben auftreten. So erwähnt *Reenstierna* einen Fall bei einem 24jährigen Bauern, wo das Leiden mit 15 Jahren begann, jedoch im weiteren chronischen Verlauf ohne bekannte Ursache zu einem plötzlichen Ausbruch der Efflorescenzen am ganzen Körper führte. *Löhe* sah die Krankheit in Intervallen von 3—4 Jahren bei einer Krankheitsdauer von 4—6 Wochen auftreten. Die Hautveränderungen sind aber auch unmittelbar nach bestimmten Krankheiten, be-

sonders Infektionskrankheiten, wie Angina *(Borghoff)*, Pocken *(Philips)*, Masern *(Spitzer, Trow)*, Scharlach *(Werther, Adomeit)* aufgetreten. Auch im Anschluß an die verschiedensten Hautreize, wie Pflasterapplikation *(Weidenfels)*, Salmiakreizung *(Löhe)*, nach Kratzeffekten, Traumen und Tätowierungen kam es zur Entstehung dieses Krankheitsbildes. Ferner sind in der Literatur einzelne Fälle zu finden, wo das Leiden in mehr oder weniger starker Ausbreitung von Geburt an besteht.

Aus einer statistischen Zusammenstellung von 312 in der Literatur niedergelegten Fällen, die nachfolgend wiedergegeben wird, geht hervor, daß in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle das Leiden in der Jugend, und zwar bis etwa zum 20. Lebensjahr beginnt, weniger häufig vom 20. bis 30. Lebensjahr manifest wird. Auch *Hidaka* und andere kamen zu ähnlichen Ergebnissen. Weiterhin ist aus dieser Zusammenstellung ersichtlich, daß das Leiden gelegentlich erst in hohem Alter beginnen kann, so finden sich drei Fälle, wo die ersten Erscheinungen dieser Dermatose zwischen dem 60. und 70. Lebensjahr beobachtet wurden. Es sind dies die Fälle von *Rusch* (70jährige Frau), *Fox* (69jährige Frau) und *Cavalucci* (61jähriger Mann).

Meistenteils beginnt das Leiden am Kopf, um sich von hier aus nach und nach in typischer Anordnung über den ganzen Körper auszubreiten. Aber auch an allen anderen Stellen des Körpers kann die Krankheit zuerst auftreten, so z. B. an Brust, Rükken, Inguinalgegend und Extremitäten.

Was die Dauer des Leidens anbelangt, so hat man es beim Morbus Darier mit einer zweifellos auf kongenitaler Anlage beruhenden Krankheit *(Pincus, Ledermann, Jadassohn* u. a.) zu tun, die von frühester Kindheit bis ins hohe Alter hinein sich erstreckt. Es sind therapeutisch wohl Beeinflussungen erzielt worden, die aber nicht als Dauererfolge anzusprechen sind.

Da die Krankheit größtenteils ohne wesentliche Störung des Allgemeinbefindens verläuft und in den seltensten Fällen zu schwereren krankhaften Veränderungen oder zum Tode führt, kann man in der Literatur wenig über die eigentliche Todesursache derartiger Kranker finden. Das hat sicherlich seinen Grund darin, daß kaum Sektionsberichte vorliegen. Unter den wenigen diesbezüglichen Angaben sind folgende Fälle zu erwähnen: *Brünauer*, hier verstarb der Kranke an einer Bronchopneumonie, *Fabry*, der Kranke ging an einem gleichzeitig bestehenden Magencarcinom zugrunde. *Spiethoff* äußert sich zu einem ähnlichen Fall, wo ein Magencarcinom zu zahlreichen Metastasen in anderen Organen geführt hatte, folgendermaßen: „Daß die Carcinomatose in unserem Falle ätio-

logisch für die Dermatose irgendwie in Betracht kommt wiederlegt die einfache Zeitrechnung, der Umstand, daß die Dermatose über 20 Jahre bestanden hat.“ Trotzdem glaubt der Autor aber an eine gewisse Beeinflussung des „Hautbildes“, die sich in seinem Falle in der außerordentlichen Zunahme der entzündlichen Hauterscheinungen geltend machte, und zwar nimmt er an, daß diese Erscheinungen auf die „toxischen Produkte der Carcinomatose als azerbierendes Moment“ zurückzuführen seien. — *Mourek* schildert einen Fall, in dem der Kranke infolge eines chronischen Darmkatarrhs und einer Nephritis starb.

Bei unseren Kranken trat, wie nachfolgende Zusammenstellung zeigt, in rund 44 % der Fälle die Dermatose in den ersten 10 Jahren auf, während im Alter von 10 bis 20 Jahren das Leiden nur in 25 % der Fälle begann. Bemerkenswert sind zwei Fälle, bei denen die Krankheit erst im Alter von 50—60 Jahren ihren Anfang nahm. Bei einer Gegenüberstellung von Zeitpunkt des Beginns und Zeitpunkt der Behandlung wird ersichtlich, daß die Mehrzahl der Kranken erst im zweiten Dezennium die Klinik aufsuchte, obgleich sich die Krankheit schon in den ersten zehn Jahren bemerkbar gemacht hatte, ein Beweis für den „harmlosen“ Verlauf und das Freisein von stärkeren Beschwerden bei dieser Keratose.

In einigen Fällen war es uns möglich, die Kranken in Intervallen von mehreren Jahren wiederzusehen und den augenblicklichen Stand ihres Leidens mit den früheren Befunden zu vergleichen. An Hand dieser Beobachtungen kamen wir ebenfalls zu dem Ergebnis, daß es sich bei der Darierschen Dermatose um eine allmählich progredient fortschreitende Krankheit handelt, wenn auch zur Zeit bei einem unserer Fälle nach Angaben des Kranken sich das Gegenteil feststellen läßt. Ob es sich aber in diesem Falle (48jähriger Landarbeiter) nur um eine vorübergehende Besserung handelt, was nach dem bisherigen Verlauf außerordentlich wahrscheinlich ist, wird die Zukunft beweisen. Hervorzuheben ist bezüglich des Verlaufs ein Fall (47jähriger Metallschleifer), der 1921 das erstemal, 1927 das zweite-, 1929 das drittemal zur Beobachtung kam. Auch hier zeigt sich das allmähliche Wandern der Krankheit im Bereich der Hautdecke. Während in diesem Falle der behaarte Kopf, das Gesicht und die Schläfengegend 1927 in typischer Form mitbefallen waren, waren diese Hautbezirke 1929 völlig frei von Erscheinungen. Dabei hatte das Leiden aber nach dem neuesten Befund auf die Genitalgegend (Scrotum, Mons pubis) übergegriffen.

Bezüglich Lokalisation und Verlauf ist der Fall des 40jährigen Mangelarbeiters bemerkenswert. Dieser Kranke erschien im Jahre 1929 das erstemal und 1935 das zweitemal in der Klinik. Ungewöhnlich ist hier besonders die Lokalisation der Efflorescenzen, die sich fast nur auf den Unterschenkeln finden und auch

Zusammenstellung A.

Beginn der Erkrankung und Zeitpunkt der Behandlung bei 312 Darierkranken.

Mit Geb.	1. Dez.	2. Dez.	3. Dez.	4. Dez.	5. Dez.	6. Dez.	7. Dez.	8. Dez.
Beginn: 5	72	80	38	19	8	4	3	—
In Behandlg. getreten	10	60	76	56	52	21	14	7

Angaben über den Beginn fehlen 83mal,
„ „ Zeitpunkt der Behandlung fehlen 16mal.

Zusammenstellung B.

16 Fälle der Berliner Hautklinik.

	Geschl.	Alter	Beginn	Schl.	Näg.	Symmetrie	
1.	♂	47	Jugend	+	+	+	
2.	♀	16	11	+	+	—	
3.	♀	35	33	+	—	—	
4.	♂	16	9	+	—	+	
5.	♂	37	26	+(?)	—	—	
6.	♂	65	55	+	+	—	
7.	♂	59	51	+	—	+	
8.	♀	32	10	—	+	+	familiär: Mutter
9.	♀	9	7	—	—	—	Tochter
10.	♂	48	10	+	+	—	familiär: Vater
11.	♂	9	8	—	+	+	Sohn
12.	♂	40	28	+	—	—	
13.	♂	24	15	—	—	—	
14.	♂	13	9	—	+	—	familiär:
15.	♀	20	16	—	+	+	Geschwister
16.	♀	18	1	+	—	—	
				9	8	6	
				1(?)			

16 Fälle: davon 10 Männer und 6 Frauen.

während der ganzen Bestandsdauer nur an diesen Stellen lokalisiert waren. Ferner finden sich die Veränderungen dem letzten Krankenbericht entsprechend, in Hautbezirken, die das Quellgebiet varikös erweiterter Venen sind, so daß sich dem Beobachter die Frage aufdrängt, inwieweit hier periphere Kreislaufstörungen auf die Entwicklung der Efflorescenzen fördernd eingewirkt haben.

Aus einer statistischen Zusammenstellung *Spitzers* über die geographische Verteilung der Hautkrankheiten ist zu ersehen, daß die Dariersche Krankheit in der Hautklinik Breslau unter 35 117 Kranken 5mal, und in der Hautklinik Kiel unter 18 800 3mal beobachtet werden konnte. Aus diesen Zahlen ergibt sich für Breslau eine Frequenz von 0,014 % und für Kiel eine solche von 0,016 %. Auf Grund unseres in der Berliner Hautklinik gesammelten Krankenmaterials, bei dem unter rund 228 000 Kranken 16mal Dariersche Krankheit festzustellen war, ergibt sich bei weitaus größerer Gesamtzahl von Kranken ein noch geringerer prozentualer Anteil für diese Krankheit, als in der Breslauer und Kieler Hautklinik. Die Frequenz beträgt hier nur 0,007 %.

Was die Verbreitung dieser Krankheit auf der ganzen Welt anbetrifft, so ist die Dariersche Krankheit in fast allen Ländern beobachtet worden, in den nordischen Staaten, in Deutschland, Frankreich, Rußland, England, in Spanien, Bulgarien, Italien, Galizien. Auch von amerikanischen Autoren sind oftmals Fälle beobachtet worden. *Castellani* sah die Krankheit auf Ceylon bei einem Singhalesen *(Spitzer)*. Neuerdings ist sie auch bei Farbigen festgestellt worden. So fand *Studdiford* die Dermatose bei einem Neger.

Auf Grund dieser Feststellungen ist eine „besondere geographische Verteilung", wie *Brünauer* anführt, kaum anzunehmen.

Heredität.

Beobachtungen über das familiäre Auftreten und die Heredität dieser Krankheit sind schon von *Darier, Boeck, Poehlmann* und danach von vielen anderen Autoren beschrieben worden.

So sahen *Meserterschky, Poehlmann, Boeck, Fuhs, Scolari* und andere das Leiden familiär unter Geschwistern auftreten. Aber auch in mehreren Generationen konnte die Krankheit oftmals beobachtet werden *(Hidaka, Krantz, Ito, Nikolas, Gate* und *P. Bertoye, Korn* u. a.). In neuerer Zeit waren es *Gron, Lomholt, Fiocco, Mintzer* und *Dahmen,* die über derartige Fälle berichten. Sogar in 4 Generationen ist die Dermatose aufgetreten. Es handelt sich hier um den Fall von *Whithouse* und um den Fall *Sweitzers,* wo 4 Generationen an Morbus Darier erkrankt waren.

Aus den in der Literatur veröffentlichten Fällen geht mit Sicherheit hervor, daß die Krankheit eine Erbkrankheit ist. Es ergibt sich weiterhin, daß die „Intensität", mit der das Hautleiden in den einzelnen Generationen zum Durchbruch kommt, eine sehr verschiedene sein kann. So finden sich beispielsweise im Falle *Poehlmanns*, der über das Auftreten der Dermatose in 3 Generationen berichtet, in der ersten Generation nur vereinzelte „charakteristische, nirgends konfluierende Knötchen in der Hüftgegend, an den Schulterblättern, Vorderarmen und Kniekehlen", während in der nächsten Generation die teilweise getrennt stehenden Efflorescenzen an einigen Stellen zu größeren beetartigen Plaques konfluieren, namentlich am Hals, in der Kreuzbeingegend, unter beiden Mamillen und in der Genitocruralfurche. In der 3. Generation finden sich neben juvenilen Warzen ähnlichen Gebilden am Handrücken nur spärliche Knötchen in der Inguinalgegend, so daß der Fall der 3. Generation als „Formes frustes" aufzufassen ist. Bei der Sippenbeobachtung *Poehlmanns* könnte man nach dem Ausgeführten mit dem Vorliegen einer intrafamiliären Variabilität rechnen. Bis zu einem gewissen Grade kann man die Beobachtung *Konrads* in Parallele zu der *Poehlmanns* stellen. Sah doch *Konrad* familiäre Dariersche Krankheit, bei welcher der Vater das Leiden in typischer Form und voller Ausbreitung aufwies, während sein 8jähriger Sohn nur verrucae-planae-artige Knötchen an Hand- und Fingerrücken zeigte und der 21jährige Sohn gänzlich frei von Erscheinungen war.

Zu berücksichtigen ist aber, daß die jüngere befallene Generation hier erst 8 Jahre alt ist, so daß man noch nicht übersehen kann, ob sich bei dem Knaben im höheren Alter nicht doch noch eine ausgedehntere Form von Darierscher Krankheit entwickelt.

Wegen seiner Besonderheiten ist hier auch ein von *Rothe* beobachteter Fall von hereditärer rudimentärer Darierscher Krankheit in 3 Generationen zu erwähnen, wobei es in allen 3 Generationen nur zu rudimentärer Entwicklung des Leidens kam. Fast durchgehend war bei dieser Sippe nur eine stabile Lokalisation der Affektion an den Händen vorhanden. Hierbei haben wir es also mit intrafamiliär abortivem Morbus Darier zu tun.

Stellt man die Sippe *Rothes* der von *Poehlmann* gegenüber, so ist ersichtlich, daß die Dariersche Krankheit interfamiliär variabel sein kann.

Im allgemeinen scheint es so zu sein, daß in den verschiedenen Generationen der Grad des Befallenwerdens ganz unregelmäßig wechselt. Jedenfalls müssen aber die Beobachtungen von *Poehl-*

mann und *Rothe* Hinweis sein zu Feststellungen bezüglich der inter- und intrafamiliären Variabilität bei der Darierschen Krankheit.

Von allen bisher beobachteten Fällen sind etwa 20 bis 25% familiär. *Hidaka* stellte sogar in 44% der Gesamtfälle und *Rothe* in über 50% der von ihm gesammelten 59 Fälle ein familiäres Auftreten fest *(Brünauer)*. *Fischer,* der die Vererbungsverhältnisse beim Morbus Darier an Hand von 120 in der Literatur niedergelegten Fällen untersuchte, fand 32mal ein familiäres Auftreten der Krankheit, was etwa 25% entspricht. Der Autor kam auf Grund des Verhältnisses von Kranken zu Gesunden in vollständig bekannten Geschwisterschaften zu dem Ergebnis, daß es sich bei der Darierschen Krankheit um eine „in besonders hohem Maße" unregelmäßig verlaufende Dominanz der Vererbung handle.

Unter den drei familiären Fällen der hiesigen Klinik befinden sich zwei, wo direkte Vererbung einmal vom Vater auf Sohn, das andere Mal von Mutter auf Tochter vorliegt. Im dritten Fall sind es Geschwister, die bei angeblich völlig gesunden Eltern und Verwandten die Krankheit aufweisen. In keinem unserer Fälle besteht Blutsverwandtschaft der Eltern. Die Lokalisation der Efflorescenzen bietet in den ersten beiden Fällen keine wesentliche Verschiedenheit bei beiden Generationen. Während beim Vater des ersten Kindes seit langem die Schleimhäute mitbefallen sind und im Falle 2 bei der Mutter sich deutliche Nagelveränderungen zeigen, sind die Kinder in beiden Fällen noch frei von Erscheinungen der Mundschleimhaut bzw. der Nägel. Daraus geht hervor, daß Schleimhautveränderungen möglicherweise erst im späteren Verlauf der Krankheit auftreten. Das Leiden begann in beiden Fällen bei Eltern und Kindern im ersten Dezennium. — Im dritten Falle sind bei den Geschwistern gleichzeitig Brust, Rücken, Nabelgegend, Handinnenflächen und Nägel mitergriffen, während die Schleimhäute frei sind von Erscheinungen.

Bei beiden zeigt sich eine starke Hyperkeratose der Handinnenflächen, leichtes Schwitzen, besonders im Sommer, und deutliche Besserung der Krankheit im Winter. Dieses jahreszeitliche Verhalten ist möglicherweise auf die starke Schweißbildung und damit verbundene Hautreizung während der Sommermonate zurückzuführen.

Ähnliche jahreszeitlichen Schwankungen im Krankheitsverlauf sind oftmals beobachtet worden. Auch die gelegentlich auftretende Verschlimmerung der Krankheit im Frühjahr und Herbst scheint ihre Ursache in einer derartigen Hautreizung zu finden, die durch Temperatur- und Witterungswechsel bedingt ist.

Psychische und andere Anomalien.

Eine Kombination der Darierschen Krankheit mit psychischen Anomalien wurde schon von *Darier, Boek, Augagneur* und *Carle* und anderen beobachtet. Besondere Aufmerksamkeit schenkte man aber erst diesen Nebenbefunden, nachdem man des öfteren einen Zusammenhang zwischen kongenitalen Hautanomalien und psychischen Störungen gefunden hatte.

Schon *Darier* beobachtete Intelligenzdefekte bei seinen Kranken. Nach ihm berichteten zahlreiche Autoren über eine Kombination des Morbus Darier mit den verschiedenartigsten geistigen Störungen, nach *Adomeit* z. B. *Jordan:* Depression, *Louste* und *Barbier:* Geistige Minderwertigkeit, *Hoffmann:* Imbezillität, *Gast:* Dementia praecox, *Artom:* Idiotie, *Spiethoff:* Mangelhafte geistige Entwicklung, *Fiocco:* Geistige Minderwertigkeit, *Spitzer:* Manie usw.

Aber nicht nur psychische, sondern auch kongenitale Anomalien, wie Muskeldefekte der Mm. Pectoralis major und Serratus anterior *(Schwab)*, schwerste, in mehreren Generationen auftretende Myopien *(Brünauer)*, Spina bifida *(Lesser)*, Veränderungen der Sella turcica *(Nakanishi)*, Ichthyosis *(Rothe, Burnier* und *Rejsek, Fuhs)*, waren, wie *Adomeit* berichtet, anzutreffen. Auch innersekretorische Störungen wurden festgestellt, so Schilddrüseninsuffienz *(Bussalai)*, Amenorrhoe, rauhe heisere Stimme *(Stumpke* und *Feuerhake)*, generelle Hypoplasie und völliges Fehlen der Vita sexualis *(Spiethoff)*. In neuester Zeit beschreibt *Radaeli* einen Fall, wo gleichzeitig herabgesetzte Intelligenz und Struma vorliegen.

Bei unseren Kranken finden sich namentlich in den familiären Fällen geistige Defekte. So zeigte sich in einem Falle mangelhafte Intelligenz des Vaters, in einem anderen, wo beide Geschwister zugleich diese Dermatose hatten, war bei der älteren Schwester eine geringe Imbezillität festzustellen. Genau das Gegenteil läßt sich in einem anderen Falle beobachten, wo hervorragende geistige Regsamkeit auffiel.

Eine Kranke verstarb infolge einer hinzugetretenen Lues an Paralyse, während das Kind der Kranken wegen Imbellität in einer Heilanstalt Aufnahme fand.

Sechsmal unter 16 Fällen waren Hyperkeratosen an den Handinnenflächen vorhanden.

Auffallend ist bei fast allen Kranken ihr Gesamtstatus. Sie sind ausschließlich mittelgroße, oftmals kräftig gebaute Personen in mehr oder weniger gutem Ernährungszustand.

Ätiologie und Pathogenese.

Nachdem man die wahre Natur der „Psorospermien" erkannt hatte, war die bis dahin als gelöst geltende Frage nach der Ätiologie dieser Krankheit wieder akut geworden.

Auf Grund von Erfahrungstatsachen hatte man alsbald erkannt, daß die „Psorospermosis follicularis vegetante" keine infektiöse Krankheit darstellt.

Die verschiedene Auffassung über die Pathogenese dieses Leidens hat zu den verschiedensten Ansichten über die Stellung dieser Krankheit im System der Dermatosen geführt. Anfänglich wurde die Dariersche Krankheit als Infektionskrankheit betrachtet (*Darier, Lustgarten* u. a.), danach von *Gaucher* und *Hallopeau* für eine gewisse Akneform gehalten, von *Pawloff* als Trophoneurose, von *Kreibich* auf Grund zweier zosterähnlicher Fälle als „Angioneurotische Affektion" aufgefaßt. Heute nimmt man allgemein an, daß der Morbus Darier eine kongenital bedingte Hautkrankheit darstelle und rechnet die Krankheit zu den „Genodermatosen" im Sinne *Meirowskys*.

Aber auch Störungen der inneren Sekretion, besonders wenn das Leiden im Pubertätsalter begann, wurden als Ursache für diese Dermatose angesehen *(Vollmer)*. *Bettmann* schließlich sieht das Wesentliche bei dieser Krankheit in der eigenartigen für das Leiden spezifischen Reaktionsfähigkeit der Haut, durch welche die verschiedenartigsten Prozesse in ihrem weiteren Verlauf zu der typischen „Darierhaut" umgebaut werden. Diese Theorie wird fast allen bisherigen Beobachtungen und Beschreibungen gerecht.

In zwei Fällen unseres Krankenmaterials liegen augenfällige Veränderungen am Kreislauf vor, die teilweise mit der Hautkrankheit in direktem Zusammenhang stehen. Es handelt sich einmal bei atypischer Form der Dermatose um starke Varizenbildung, ein andermal um einen typischen Fall von Darierscher Krankheit, bei dem sich an Hand- und Fußrücken das Bild einer ausgesprochenen Cutis marmorata fand. Wenn diese Veränderungen an Hand- und Fußrücken vielleicht als Zufallsbefunde zu werten sind, da sie einen Zusammenhang mit der Darierschen Krankheit vermissen lassen, so verdient doch der erste Fall wegen der eigentümlichen Anordnung der Efflorescenzen besondere Beachtung. Soweit ich aus der Literatur ersehen konnte, ist ein ähnlicher Fall bisher noch nicht beobachtet worden. Da die Veränderungen sich hier besonders in Hautbezirken finden, die dem Quellgebiet varikös erweiterter Venen entsprechen, jedoch eine zosterartige Anordnung der Efflorescenzen, wie in den Fällen von *Kreibich* nicht zu beobachten

war, erhebt sich die Frage, inwieweit periphere Kreislaufstörungen auf die Entwicklung der Dermatose fördernd einwirken können.

Als der Kranke im Jahre 1929 das erstemal in der Klinik erschien, war ein besonderes Befallensein der varikös veränderten Hautbezirke noch nicht bemerkt worden. Als er dagegen 5 Jahre später das zweitemal die Klinik aufsuchte, war eine besonders dichte, dem Verlauf der erweiterten Venen folgende Anordnung der Efflorenscenzen zu erkennen. Hieraus geht bei Anwendung der *Bettmannschen* Anschauung hervor, daß auch varikös erweiterte Venen bei derartigen erblich belasteten Individuen die ihnen eigene „spezifische Reaktionsfähigkeit der Haut" auslösen, und so zu einer Aussaat von typischen Dariereffloreszenzen in einem derart veränderten Hautbezirk führen können.

Therapie.

Sachs und *Rieke* betonen, daß die Dariersche Krankheit „weder spontan, noch durch irgendwelche Therapie heilbar" sei. Die meisten Autoren haben sich, auf eigene Erfahrungen gestützt, dieser Auffassung angeschlossen.

Es gibt wohl kaum ein therapeutisches Mittel, das bei diesem hartnäckigen Leiden nicht zur Anwendung gebracht worden wäre. Aber jeder Behandlungsmaßnahme, angefangen von den verschiedensten Antiseptika, allen möglichen keratolytischen Mitteln, Ichtyol, Resorcin, Chrysarobin, Pyrogallussalben, Schwefel- und Teerpinselungen, Arseninjektionen, den verschiedensten indifferenten Salben, bis zu Schilddrüsenpräparaten, Quecksilberbehandlung, Quarzlampen-, Radium- und Röntgenbestrahlungen, blieb ein Dauererfolg versagt. Mit einem oder dem anderen Mittel sind wohl bisweilen „gute Heilerfolge" erzielt worden. Es handelt sich aber dabei nur um symptomatische Erfolge, die Neuausbrüche der Krankheit nicht verhindern konnten.

Nur *Herxheimer* gibt ein erfolgreiches, zur definitiven Heilung führendes Mittel an: die Thermo-Kauterisation. Eine im Jahre 1899 derart behandelte Kranke ist 10 Jahre hindurch rezidivfrei geblieben. Ähnlich berichtet auch *Poehlmann* von einem derart behandelten Kranken, jedoch ist die Beobachtung zu kurz, um Schlüsse auf eine definitive Heilung gestatten zu können *(Ritter)*. Weitere so erzielbare therapeutische Erfolge werden nicht berichtet. *Unger* gelang eine Ausheilung der bestehenden Herde, aber zu gleicher Zeit entstanden an anderen Stellen neue Efflorescenzen.

Nach Literaturangaben ist die Röntgenbehandlung das heute am meisten angewandte therapeutische Mittel, das oftmals Besserung bringt. So sah *Ritter* schon nach wenigen Bestrahlungen eine

deutliche Rückbildung der Effforescenzen ohne jegliche Narbenbildung. Auch *Ledermann, Spitzer* u. a. konnten Besserung nach Röntgenbestrahlung feststellen. *Bellini* gelang es, die Efflorescenzen durch Röntgenstrahlen zum Abflachen zu bringen, aber niemals kam es zu einem vollständigen Verschwinden derselben. Nur durch stärkere Bestrahlung, unter Erzeugung einer Röntgendermatitis, konnte der Autor einen wesentlichen Erfolg erzielen, während es bei nicht so intensiver Bestrahlung durch die Reizwirkung der Strahlen zur Entstehung neuer Herde kam.

Es sind aber auch Fälle bekannt, wo der Röntgenbehandlung auch nach stärkerer Bestrahlung jeglicher Erfolg versagt blieb. In solchen Fällen sind mit gutem Erfolge *Buckysche* Grenzstrahlen, neuerdings auch Kathodenstrahlen *(Kronenberger),* angewandt worden. In einem kürzlich von *Stöcker* geschilderten Fall war die Röntgenbestrahlung erfolgreicher als die Grenzstrahlenbehandlung.

Bei unseren mit Röntgen- bzw. Grenzstrahlen behandelten Kranken, die sich meistens einer über Jahre hin erstreckenden ambulanten Strahlenbehandlung unterzogen, konnten nur Besserungen erzielt werden. Mitunter verschwanden alle Erscheinungen, um jedoch nach Jahren von neuem aufzutreten.

Aus diesen und ähnlichen Beispielen läßt sich ersehen, daß in bezug auf eine Dauerheilung die therapeutischen Mittel diesem chronischen Hautleiden gegenüber bisher stets versagten. (Ausnahme: Fall Herxheimers.)

Was die eugenische Stellungnahme zu diesem Erbleiden anbetrifft, so führt *Gottron* im Hinblick auf das Gesetz zur Verhinderung erbkranken Nachwuchses aus, daß, abgesehen von den geringen, durch die Hautkrankheit bedingten Störungen, die hier vorliegenden Erbverhältnisse eine Anwendung des Gesetzes nicht ermöglichen. *Gottron* weist dann weiter darauf hin, daß im Hinblick auf dieses Gesetz noch ein anderer Punkt zu berücksichtigen sei. Häufiger werden bei Darierscher Krankheit zugleich psychische Störungen verschiedenster Art, meistens Imbezillität, beobachtet. „Es bedarf daher, wie *Meirowsky* mit Recht betont, der Zusammenarbeit mit Psychiatern, um die beobachteten psychischen Störungen auf wenige Grundformen zurückzuführen und um festzustellen, ob es sich dabei um eine gemeinsame, am Ektoderm wahrnehmbar werdende Keimschädigung handelt."

Zusammenfassend ist in erster Linie die häufige Beteiligung der Mundschleimhaut bei unseren Fällen hervorzuheben. Unsere Krankheitsreihe dürfte ergeben, daß Schleimhautveränderungen bei dieser Dermatose wesentlich häufiger auftreten als bisher angenommen wurde. Ferner ist aus unserem Material zu ersehen, daß

jugendliche Erkrankte meistenteils noch frei sind von derartigen Schleimhautveränderungen, während bei Kranken, bei denen das Leiden schon mehrere Jahre besteht, meistenteils die Schleimhäute miterkrankt sind. Daraus geht hervor, daß Schleimhautveränderungen wahrscheinlich erst im späteren Verlauf der Krankheit auftreten.

Auch das häufige Vorhandensein von hyperkeratotischen Veränderungen an Händen und Füßen bei unseren Kranken ist bemerkenswert. Über ein Drittel unserer Darier-Kranken zeigte derartige Veränderungen.

Was die Häufigkeit dieser Dermatose anbetrifft, so ist zu berücksichtigen, daß gerade wegen ihrer Seltenheit derartige Krankheiten in der Charité gehäuft zur Beobachtung gelangen. Daraus ist ersichtlich, daß im allgemeinen diese Dermatose sich noch seltener zeigen wird, als es aus den Krankenberichten der hiesigen Klinik hervorgeht.

Die Krankheit verläuft, wie wir aus jahrelangen Beobachtungen ersehen konnten, von früher Jugend über Jahre und Jahrzehnte hinaus bis ins hohe Alter unter zeitweiser Rückbildung der Efflorescenzen und Entstehung neuer Herde. Diese jahrelang verfolgten Fälle sind aber auch für die genaue Kenntnis der Symptomatologie dieser Krankheit von Bedeutung gewesen.

Bezüglich der Todesursache der Darierkranken kamen wir zu dem Ergebnis, daß derartige Kranke mitunter ein sehr hohes Alter erreichen können und kaum an dieser Dermatose oder deren unmittelbaren Folgen zugrunde gehen dürften.

Die geringe Anzahl der familiären Fälle, die hier zur Beobachtung gelangten, bestätigt die *Siemenssche* Auffassung von der Unregelmäßigkeit der Dominanz der Vererbung. —

Namentlich in familiären Fällen fanden sich Intelligenzdefekte und Imbezillität.

Im weiteren Verlauf der Arbeit wird ein Überblick gegeben von dem Wissen über die Dariersche Krankheit unter Berücksichtigung des pathologischen Gens, das diese Krankheitsbereitschaft verursacht.

Das genaue Wissen um das Mitbegriffensein der Schleimhäute bei der Darierschen Krankheit und die Kenntnis des klinischen Bildes derartiger Schleimhautveränderungen dürfte für den Zahnarzt von besonderem Interesse sein, nicht nur weil diese Krankheit mit ihren Munderscheinungen das Arbeitsgebiet des Zahnarztes berührt, sondern weil es sich hier um eine Erbkrankheit handelt.

Am Schluß meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. *Gottron* für die Überlassung des Themas und die freundliche Unterstützung meinen besten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

Adomeit, Psorospermose folliculaire végétante, Inaug.-Dissert. Leipzig 1930.

Augagneur u. Carle, Psorospermose folliculaire végétante, Ann. de Dermat. 1904, 655.

Ballhorn, Erythema exsudat. multiforme, Inaug.-Dissert. Berlin 1935.

Bellini, Discheratoma nevico (Psorospermosi folliculare végétante di Darier), Giorn. ital. Mal. vener. Pelle 55 (1924).

Bettmann, Über Umbauvorgänge als Ausdruck spezifischer Reaktionsfähigkeit bei Hautkrankheiten (Die Reizbarkeit der Haut bei Darierscher Krankheit), Arch. f. Dermat. 135, 65.

Boeck, Vier Fälle von Darierscher Krankheit, Arch. f. Dermat. 23, 874 (1891).

Borghoff, Dariers disease in the infant, Arch. f. Dermat. 4, 609.

Brünauer, Dariersche Krankheit, Handbuch d. Haut- u. Geschlechtskrankheiten Bd. 8/2, 210.

— Über Schleimhautveränderungen bei Morbus Darier und über die Pathogenese dieser Erkrankung, Acta dermato-venereol. 6, 131, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankh. 17, 873 (1925).

— Zur Frage der Darierschen Krankheit, Arch. f. Derm. u. Syph. 145, 303 (1924).

— Über Schleimhautveränderungen bei vererbbaren Dermatosen, Wien. klin. Wochenschr. 1926 Nr. 15/16.

Burnier u. Rejtsek, Un cas de maladie de Darier a type zoniforme, Ztrbl. 44, 147 (1925).

Bussalai, Morbo di Darier familiare, Ref. Ztrbl. 46, 180 (1933).

Buzzi-Miethke, Über die Dariersche Dermatose, Monatshefte f. prakt. Dermat. 12, 12 (1891).

Cavalucci, Sulla discheratosi pseudo-follicolare di Darier, Rinascenza med. Jp. 4 Nr. 5, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankh. 25, 444.

Dahmen, Morbus Darier in drei Generationen, Arch. f. Dermat. 168, 230 (1933).

Darier, De la psorospermose folliculaire végétante, Ann. de Dermat. 1889.

— Diskussionsbemerkung, Ann. de Dermat. 1902, 1021.

— 8. internationaler Kongreß, Kopenhagen 1930, 1194.

Darier et Thibault, Observation clinique sur Psorospermose folliculaire végétante, Paris 1889, Ref. Virchow-Hirschs Iber. 2, 617 (1890).

Diehl, Zur Kenntnis der Psorospermosis follicularis Darier, Dissert. Gießen 1929.

Doctor, Über das Verhältnis der Darierschen Krankheit zur Ichthyosis, Arch. f. Dermat. 46, 323.

Fabry, Über Psorospermien bei Hautkrankheiten. Arch. f. Dermat. 26, 282 (1894).

Fiocco, Su di un Caso di malattia di Darier (Discheratoma nevico), Ref. Ztrbl. 43, 51 (1933).

Fischer, Studien über Vererbung von Hautkrankheiten, Arch. f. Rassen- u. Gesellschaftsbiologie 16, 404 (1925).

Fox, Beitrag zur Kenntnis der Darierschen Krankheit, Arch. of Dermatol. and Syph. 1923 Bd. 8.
— Brit. Journ. of cut. dis 1911 Bd. 29. Zit. nach Adomeit.
Fuhs, Keratosis follicularis partim spinulosa, Ztrbl. 48, 451 (1934).
— Morbus Darier, Ref. Ztrbl. 28, 662.
Gaucher, zit. nach Brünauer.
Gottron, 1. Hautkrankheiten in ihrer Beziehung zur Vererblichkeit, G. Fischer, Jena (Vortrag: Berl. Akademie).
— 2. Morbus Darier, Demonstrat. Berl. Dermatol. Gesellsch., November 1934 u. Januar 1935.
Gron, Dariersche Krankheit, kompliziert mit Cancer coli, Ztrbl. 31, 818 (1929).
Hallopeau, zit. nach Brünauer.
Herxheimer, Über die Heilung der Darierschen Dermatose, Dermatol. Zeitschr. 1908 Heft 1.
Hidaka, Studien über die Dariersche Dermatose, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankh. 17, 873 (1925).
— Über die Dariersche Krankheit, Ztrbl. f. Hautkrankh. 17, 874.
— Zur Kenntnis der Keratosis follicularis aquamosa Dohi, Dermatol. Wochenschr. 83, 1069 (1926).
Zit. nach Brünauer.
Höfer, Morbus Darier bei Vater und Sohn, Berl. Dermatol. Gesellschaft 29. 11. 1929, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankh. 33, 14.
Hofmann, Deutsche med. Wochenschr. 1914 Bd. 1.
Ito, Two cases of Dariers disease, which occured in the Father and daughter, Ref. Ztrbl. 19, 743 (1926).
Jadassohn, 8. internationaler Kongreß, Kopenhagen 1930, 1194.
Janowski, Demonstration von Photographien von Psorospermose, Verh. Internat. dermat. Kongr. 7. 9. 1892, Arch. f. Dermat. 24, 1003.
— Psorospermosis follicularis vegetans (Dariersche Krankheit), Mraceks Handb. d. Hautkrankh. Bd. 3.
Jarisch, Zur Kenntnis der Darierschen Krankheit, Arch. f. Dermat. 31, 163 (1895).
Konrad, Dariersche Krankheit, Dermat. Wochenschr. Bd. 99 Nr. 49.
Korn, Dariersche Dermatose, Schles. Dermat. Gesellsch. 20. 6. 1925, Ztrbl. 18, 754 (1925).
Krantz, Psorospermosis bei Mutter und 6 Geschwistern, Ztrbl. 16, 872 (1925).
Kreibich, Morbus Darier mit Vitiligo, Deutsche Dermat. Gesellschaft in Prag 15. 7. 1923, Ztrbl. f. Hautkrankh. 10, 13.
— Zum Wesen der Psorospermosis Darier, Arch. f. Dermat. 80, 367.
— Hyperkeratose (Kyrle) und Dyskeratose (Darier), Arch. f. Dermat. 163, 215 (1931).
— Bau der Epidermis, Arch. f. Dermat. 141, 60.
— Eruption oder Reaktion, Dermat. Wochenschr. 91, 177.
Kronenberger, Dariersche Krankheit, Ztrbl. 43, 14.
Kyrle, Arch. f. Dermat. u. Syph. 122, 794 (K. D. Wiener Dermat. Gesellsch. 16. 3. 1916).
— Vorlesungen über Histo-Biologie der menschlichen Haut und ihrer Erkrankungen Bd. 1, Berlin u. Wien, J. Springer, 1925.
— Über einen ungewöhnlichen Fall von universeller follikulärer und parafollikulärer Hyperkeratose, Arch. f. Dermat. 123, 466.

Landau, Zur Kenntnis der Psorospermosis Darier, Mh. Dermat. 51, 12 (1910).
Ledermann, Morbus Darier, Ref. Dermat. Zeitschr. 42, 198.
Lesser, Demonstration eines Falles von Psorospermosis, Berl. Dermat. Gesellsch. 3. 11. 1903, Arch. f. Dermat. 68, 446.
Löhe, Berl. Dermat. Gesellsch. 10. 6. 1913, Arch. f. Dermat. 117, 203.
Lombolt, Morbus Darier, Ztrbl. f. Hautkrankh. 37, 745.
Lustgarten, On Psorospermosis follicularis, J. of cutan. Dis., Jan. 1891.
Malinowsky, Die Dariersche Krankheit, sog. Psorospermosis follicularis vegetans, Mh. Dermat. 43, 209 (1906).
Mansuroff, Ein Fall von Psorospermosis cutanea et molluscum oder Dariersche Krankheit, Mh. Dermat. 14, 239.
Meserterschky, Ein Fall von Darierscher Erkrankung, Arch. f. Dermat. 103, 450.
Meirowsky, Über Genodermatosen, Dermat. Wochenschr. 74, 19.
Mintzer, Keratosis follikularis Darier, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankh. 45, 336.
Milian u. Périn, Dyskeratose folliculaire (Maladie de Darier) avec bulles, Ztrbl. f. Hautkrankh. 38, 491.
Mourek, Ein Beitrag zur Lehre von der Dermatosis Dariers, Arch. f. Dermat. 27, 361.
Mu, Beitrag zur Untersuchung der Pigmentverhältnisse beim Morbus Darier, Acta dermato-vener (Stockh.) 11, 365—372.
Nakanishi, Ein Beitrag zur Kenntnis der Darierschen Krankheit, Ztrbl. f. Hautkrankh. 42, 364.
Nicolas, Gate et P. Bertoye, Deux cas de dyskeratose folliculaire vegetante, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankh. 4, 433.
Pawloff, Zur Frage der sog. Psorospermose folliculaire végétante Darier, Arch. f. Dermat. 25, 195.
Perin, Maladie de Darier avec taches pigmentaires, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankheiten 41, 342.
Phillips, Keratosis follicularis, Ztrbl. f. Hautkrankh. 20, 56.
Pinkus-Ledermann, Beitrag zur Histologie und Pathogenese der Darierschen Krankheit, Arch. f. Dermat. 131, 360 (1921).
Ploeger, Vorstellung eines u. von drei ausgebliebenen Fällen von Psorospermosis follicularis vegetans (Darier), Ärztl. Ver. München 16. 10. 1907, Münch. med. Wochenschr. 54, 1552.
Poehlmann, Dariersche Erkrankung in drei Generationen, Arch. f. Dermat. 97, 195.
Reenstierna, Dariersche Dermatose mit Schleimhautveränderungen und impetigoartigen Eruptionen, Arch. f. Dermat. 124, 841.
Rieke, zit. nach Adomeit.
Ritter, Über Röntgenbehandlung der Darierschen Dermatose, Dermat. Wochenschr. 54, 165 (1912).
Rothe, Hereditäre rudimentäre Dariersche Krankheit etc., Arch. f. Dermat. 102, 229 (1910).
Rusch, K. D. Wiener Dermat. Gesellsch. 7. 11. 1918, Ref. Arch. f. Dermat. 125, 658.
— K. D. Wiener Dermat. Gesellsch. 22. 4. 1920, Arch. f. Dermat. 137, 58.
Sachs, Psorospermosis follicularis Darier, Wien. med. Wochenschr. 1906 H. 10, 12.
Scolari, Morbo di Darier, Ztrbl. f. Hautkrankh. 33, 466.
Schwab, Ein Fall von Darierscher Krankheit, Inaug.-Dissert. Freiburg 1902.

Siemens, Die Vererbung in der Ätiologie der Hautkrankheiten, Handb. d. Haut- u. Geschlechtskrankh. 3, 50.
Spiethoff, Beitrag zur Pathologie des Morbus Darier, Arch. f. Dermat. 109, 197.
— Morbus Darier, Tagg. mitteldtsch. Dermat., Jena 7. 6. 1925, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankh. 18, 151 (1926).
Spitzer, Zur Kenntnis der Darierschen Krankheit, Arch. f. Dermat. 135, 362 (1921).
— Geographische Verteilung der Hautkrankheiten, Handb. d. Haut- u. Geschlechtskrankh. 14, 2.
Stöcker, Morbus Darier, Ztrbl. f. Hautkrankh. 43, 506.
Studdiford, Keratosis follicularis (Dariers disease), Ztrbl. f. Hautkrankh. 42, 364 (1932).
Stumpke u. Feuerhake, Zur Ätiologie des Morbus Darier, Dermat. Wochenschr. 85, 1598.
Sweitzer, zit. nach Brünauer.
Trow, Dariers disease, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankh. 41, 344.
Unger, Drei Fälle von Darierscher Krankheit, Dissert. Leipzig 1907.
Vollmer, Beitrag zur Konstitution der Morbus-Darier-Kranken, Arch. f. Dermat. 146, 342.
Weidenfeld, Arch. f. Dermat. 1903 Bd. 64.
Werther, Morbus Darier, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankh. 21, 147.
Whitehouse, Dariers disease, Ref. Ztrbl. f. Hautkrankh. 22, 851.

Nachtrag.

Schweninger u. Buzzi, Zwei Fälle von Darierscher Krankheit, Internationaler Atlas seltener Hautkrankh. Nr. 25 H. 8, 1893.
Siemens, Dariersche Krankheit, Ref. Ztrbl. d. Hautkrankh. 25, 764.

Lebenslauf.

Am 27. September 1910 wurde ich als Sohn des Lehrers Franz Seifert und seiner Ehefrau Helene geb. Herbig in Berlin geboren. Ostern 1916 trat ich in die 297. Gemeindeschule in Berlin ein, besuchte ab Ostern 1921 das Vereinigte Friedrichs- und Humboldt-Gymnasium, wo ich im Herbst 1930 die Reifeprüfung bestand. An der Berliner Universität studierte ich darauf Zahnheilkunde und legte hier nach achtsemestrigem Studium am 17. Juli 1934 die zahnärztliche Staatsprüfung ab. Seit dem 20. Juli 1934 bin ich als praktischer Zahnarzt tätig.